



## Conocimientos de los pediatras sobre la laringomalacia: ¿siempre es un proceso banal?

Juan Valencia Ramos<sup>a</sup>, Alicia Mirás Veiga<sup>a</sup>, María L. Alonso Álvarez<sup>b</sup>, Fernando Gómez Sáez<sup>a</sup>, Pedro P. Oyágüez Ugidos<sup>a</sup>, Isabel del Blanco Gómez<sup>a</sup>, Ana Navazo Eguía<sup>c</sup>

Publicado en Internet:  
31-mayo-2016

Juan Valencia Ramos:  
jvalenra@gmail.com

<sup>a</sup>Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario de Burgos. Burgos. España  
<sup>b</sup>Neumología-Unidad de Trastornos Respiratorios del Sueño. Hospital Universitario de Burgos. Burgos. España • <sup>c</sup>Otorrinolaringología. Hospital Universitario de Burgos. Burgos. España.

### Resumen

**Introducción y objetivo:** se diseñó una encuesta nacional para analizar el grado de conocimientos teóricos y la actitud de los pediatras ante la laringomalacia por la percepción de que algunos casos graves son infravalorados.

**Material y método:** estudio transversal, descriptivo y analítico, de ámbito nacional, mediante encuesta *online*. Incluyó pediatras del área hospitalaria y Atención Primaria, diseñándose un cuestionario de 16 preguntas. Las variables recogidas fueron filiación, conocimientos generales, diagnóstico y manejo de la laringomalacia.

**Resultados:** se contestaron 233 encuestas. La actitud mayoritaria ante un caso de laringomalacia era expectante (54,1%), no existiendo diferencias en función de la experiencia de los pediatras, ni por años trabajados ni por número de casos de laringomalacia atendidos. El grado de conocimientos generales de los encuestados fue superior al 89%, disminuyendo al 57% en conocimientos referidos a las laringomalacias graves. El 67% conocía las pruebas complementarias a aplicar en los casos graves y el 73,3% las posibles comorbilidades. El 85,6% coinciden que la ventilación no invasiva puede ser útil en pacientes con laringomalacia grave.

**Conclusiones:** la encuesta muestra que la laringomalacia es una patología conocida, aunque existe disparidad en la actitud inicial a seguir y en las herramientas que utilizan los pediatras para basar su manejo. A pesar de que el grado de conocimiento general conceptual y diagnóstico es adecuado, este disminuye en conceptos más específicos que engloban a los casos de laringomalacia grave. Sería deseable la elaboración de guías clínicas y protocolos para estandarizar el manejo de la laringomalacia.

### Palabras clave:

- Laringomalacia
- Encuesta
- Fibroscopia
- Trastornos del sueño
- Ventilación no invasiva

### Abstract

**Background and aims:** a national survey was designed to analyze the knowledge and approach of pediatricians to laryngomalacia, due to the perception that some severe cases were overlooked.

**Materials and methods:** this is a national, transversal, descriptive and analytical study, conducted through an on-line survey. We designed a 16 item questionnaire, and targeted both primary care and specialty pediatricians. The variables included professional data filiation, general knowledge, diagnosis and management of laryngomalacia.

**Results:** 233 surveys were answered. The most common approach in a case of suspected laryngomalacia was expectant (54.1%), no differences were found in terms of pediatricians experience, neither by years of time worked, nor by the number of laryngomalacia cases previously assisted. Level of general knowledge shown by participants was higher than 89%, while it decreased to 57% when analyzing items covering severe laryngomalacia. 67% were aware of the additional tests to perform in severe cases, and 73.3% were alert for possible comorbidities. 85.6% agreed that non-invasive ventilation is useful in patients with severe laryngomalacia.

**Conclusions:** the survey shows that laryngomalacia is a well-known condition, although there is not a clear consensus in the initial approach nor in the tools used by pediatricians to base its management. Though the knowledge in general concepts and diagnostics is suitable, it decreases in more specific concepts related to cases of severe laryngomalacia. It would be desirable that clinical guidelines and protocols were developed, to standardize management of laryngomalacia.

### Key words:

- Laryngomalacia
- Survey
- Fibroscopy
- Sleep disorders
- Noninvasive ventilation

## Pediatrician knowledge about laryngomalacia: is it always a banal process?

**Cómo citar este artículo:** Valencia Ramos J, Mirás Veiga A, Alonso Álvarez ML, Gómez Sáez F, Oyágüez Ugidos PP, del Blanco Gómez I, et al. Conocimiento de los pediatras sobre la laringomalacia: ¿siempre es un proceso banal? Rev Pediatr Aten Primaria. 2016;18:e63-e72.

## INTRODUCCIÓN

Tradicionalmente la laringomalacia ha sido considerada por los pediatras como un proceso madurativo y sin repercusión sobre el paciente. Sin embargo, hasta en un 20% de niños la laringomalacia es grave, lo que puede derivar en el desarrollo de complicaciones como síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS), deformidad esternal, retraso ponderal<sup>1</sup>, etc.

La laringomalacia es un colapso de las estructuras supraglóticas durante la inspiración. Su incidencia real es desconocida. Su epidemiología no está clara<sup>2</sup>, pero es la causa más común de estridor en recién nacidos, afectando aproximadamente al 45-75% de todos los niños con estridor congénito<sup>3</sup>. En cuanto a su etiología, clásicamente se ha postulado como origen un defecto en la maduración de las estructuras faringolaríngeas. La elevada prevalencia de enfermedades neuromusculares en estos pacientes<sup>4</sup>, así como las series descritas de laringomalacias adquiridas secundarias a alteraciones neurológicas<sup>5</sup>, han orientado a establecer un origen neuromuscular como la teoría actual más reconocida.

En los pacientes con laringomalacia existe una prevalencia alta de patología asociada de la vía aérea, como discinesia laríngea, parálisis de cuerdas vocales, estenosis subglótica y traqueomalacia<sup>6</sup>, siendo más frecuente esta asociación en las graves<sup>7</sup>.

La mayoría de los niños con laringomalacia tendrán una sintomatología leve con un curso benigno de la enfermedad, resolviéndose a los 12-24 meses de edad<sup>3</sup>.

El diagnóstico es clínico, reservándose las pruebas complementarias para los casos graves. Existen comorbilidades asociadas a esta patología, siendo el reflujo gastroesofágico y la afectación neurológica las más frecuentes. Otras que influyen en el pronóstico final son la presencia de lesiones adicionales en vía aérea, enfermedades congénitas cardiacas y la presencia de síndromes o alteraciones genéticas<sup>8</sup>.

El manejo de la laringomalacia depende de la gravedad, la cual no está determinada por el grado de

estridor, sino por el grado de obstrucción de la vía aérea. De esta forma el espectro se puede dividir en leve, moderada y grave<sup>9</sup>. Las primeras representan un 40% de los casos y la clínica típica es un estridor inspiratorio que se resuelve en su mayoría con una actitud expectante. Las moderadas, otro 40% de los casos, asociarán además sintomatología relacionada con la alimentación y precisarán frecuentemente tratamiento antirreflujo. Por último, los casos graves serán subsidiarios de tratamiento quirúrgico, generalmente supraglotoplastia<sup>8</sup>. Se consideran signos de gravedad la escasa ganancia ponderal (tanto por dificultades en la ingesta, como por aumento del metabolismo basal por la dificultad respiratoria), la presencia de episodios de dificultad respiratoria con retracciones costales y esternal, de SAHS y de episodios de atragantamiento<sup>2</sup>. Algunos pacientes con laringomalacias graves pueden secundariamente desarrollar *pectus excavatum*<sup>10</sup> por las intensas retracciones esternales, e incluso cuadros de insuficiencia respiratoria crónica que condicionen hipertensión pulmonar e insuficiencia cardiaca<sup>11</sup>.

Por lo tanto, en el subgrupo de pacientes con laringomalacia grave es necesario la realización de una fibroscopia flexible de la vía aérea superior e inferior para confirmar el diagnóstico, titular el grado de obstrucción y descartar patología asociada<sup>6</sup>, así como la realización de una poligrafía respiratoria para determinar el índice de apnea/hipopnea (IAH)<sup>12</sup>. En los pacientes con un IAH elevado es necesario adoptar medidas terapéuticas, que pueden consistir en tratamiento quirúrgico y curativo (supraglotoplastia)<sup>8</sup>, o bien administrar durante un tiempo ventilación no invasiva (VNI), lo que permite que el paciente mantenga un adecuado patrón ventilatorio mientras con el tiempo se va resolviendo la laringomalacia.

Ante la percepción subjetiva de que algunos casos de laringomalacia grave ingresados en nuestra unidad habían sido infravalorados previamente, pensamos que sería interesante saber hasta qué punto esa percepción era cierta. Para poder comprobar esta hipótesis, diseñamos una encuesta dirigida a pediatras de todos los ámbitos, Atención

Primaria y Hospitalaria, y dentro de esta última, dirigida a todas las subespecialidades. Se incluyeron tanto adjuntos como médicos internos residentes (MIR) de Pediatría. El objetivo era conocer el manejo diagnóstico y terapéutico que realizan los pediatras ante un caso de laringomalacia, así como estratificar a los pediatras en función de su lugar de trabajo: Atención Primaria (AP), planta hospitalaria/consultas externas, Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), unidades neonatales y urgencias de Pediatría.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio transversal, descriptivo, analítico, de ámbito nacional, mediante una encuesta *online* voluntaria y anónima. El criterio de inclusión fue ser especialista en Pediatría, o MIR-Pediatría, incluyéndose pediatras del área hospitalaria y AP. El cuestionario constó de 16 preguntas, distribuidas en cuatro bloques: conocimientos generales; diagnóstico, comorbilidades y VNI. El periodo de recogida fue del 10 de enero del 2015 al 24 de febrero de ese mismo año. Las variables recogidas fueron la filiación del encuestado, los conocimientos generales del mismo sobre la laringomalacia, sobre su diagnóstico y el posible manejo multidisciplinar de la misma.

La encuesta se envió y se difundió a través de páginas web de diferentes asociaciones de Pediatría: la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP), la Asociación Vasca de Pediatría de Atención Primaria (AVPAP/AEPap), la Sociedad de Pediatría de Galicia (SOPEGA), la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León (SCCALP) y la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos (SECIP). En dichas páginas web la encuesta aparecía expuesta como un enlace al que voluntariamente podían acceder los pediatras interesados en cubrir la encuesta. Se utilizó el formato de encuesta *online* Google Forms®. Para el análisis estadístico se empleó el programa estadístico informático SPSS® 20.0 (SPSS Inc., Chicago, Illinois, Estados Unidos). Los resultados del

análisis descriptivo se expresaron tanto en valores absolutos como en porcentaje. Con fines comparativos, los pediatras se clasificaron según su procedencia (AP, planta/consultas externas, UCIP, Neonatología y Urgencias Pediátricas), según los años de experiencia (0-5, 6-15, 16-25 o > 25; excluyendo los años de formación como residentes) y según los casos de laringomalacia que habían atendido (0, 1-5 o > 5). La comparación de variables se realizó utilizando el análisis de varianza univariante, con la distribución F de Snedecor, considerándose significativa una  $p < 0,05$ .

Los investigadores del estudio han sido los únicos que han tenido acceso a los datos de la encuesta.

## RESULTADOS

### Filiación de los encuestados y experiencia en el manejo de laringomalacia

Respondieron a la encuesta 233 pediatras. El 86,6% (202/233) eran licenciados especialistas y el 13,4% (31/233) MIR. De los primeros, el 42% (98/233) trabajaban en centros de AP y el resto (135/233) en hospitales, procediendo el 28,8% (39/135) de estos últimos de hospitales secundarios/comarcales y el resto (96/135) de hospitales terciarios. Dentro de los hospitales, procedían de planta/consultas el 29,6% (40/135), de UCIP el 22,2% (30/135), de Unidades Neonatales el 11,1% (15/135) y de Urgencias Pediátricas el 11,1% (15/135).

Los años ejercidos como pediatras fueron < 5 en el 24,5% de los casos (57/203), 6-15 años en el 33% (67/203), 16-25 años en el 21,1% (43/203) y > 25 años en el 17,7% (36/203).

Las herramientas en las que basaban el manejo de la laringomalacia fueron: guías clínicas en el 30,9% de los casos (72/233), experiencia en el 27,5% (64/233), protocolos en el 16,7% (39/233), guías y experiencia en el 13,7% (32/233), guías y protocolos en el 4,3% (10/233), guías y protocolos y experiencia en el 3,9% (9/233), y protocolos y experiencia en el 2,6% (6/233).

### Conocimientos generales sobre laringomalacia

A la pregunta sobre qué actitud adoptan como pediatras ante un caso de sospecha de laringomalacia, derivaban a Otorrinolaringología el 18,5% (43/232), a Neumología un 15,5% (36/232), a Urgencias Pediátricas un 0,4% (1/232), mantenían una actitud expectante el 53,6% (125/232) y no adoptan ninguna de las medidas anteriores un 11,2% (26/232).

Se realizaron cuatro preguntas sobre conocimientos generales. Las tres primeras fueron orientadas hacia conocimientos básicos y respondieron correctamente casi un 90%. En la **Tabla 1** se muestran desglosadas cada una de estas preguntas y el porcentaje de acierto de cada una de ellas. En la pregunta 4, el acierto es del 56,5% (130/230) al coincidir en que es falso que el estridor de la laringomalacia sea más audible al nacimiento; el 1,7% no creen que las infecciones respiratorias aumenten el estridor, el 24,9% no creen que la hipocalcemia se pueda asociar con la aparición de laringomalacia y el 16,3% creen que la laringomalacia mejora en supino y empeora en prono, siendo falsas las tres últimas afirmaciones.

Los conocimientos sobre diagnóstico son evaluados en las preguntas 5 y 6. En la pregunta 5 el acierto es del 88,3% (204/231), coincidiendo la mayoría de los pediatras en que el diagnóstico de la laringomalacia es clínico. En la pregunta 6, que hace referencia a las potenciales exploraciones complementarias, el 67,8% (156/230) coinciden en que no deben emplearse endoscopias rígidas para el diagnóstico (respuesta correcta); el 27,8% (64/230) no creen necesaria la presencia de estridor durante la laringoscopia para confirmar el diagnóstico, el 3,4% (8/230) cree que debe realizarse radiografía de tórax de forma sistemática para confirmar el diagnóstico y el 0,9% (2/230) consideran falso que la laringoscopia flexible deba excluir patología asociada de la vía aérea, siendo estas tres últimas afirmaciones falsas.

Las siguientes preguntas hacen referencia a las comorbilidades de la laringomalacia, en la pregunta 7 concretamente responden acertadamente un 73,3% (165/225) al coincidir en que el 10% de los pacientes con laringomalacia asocian cardiopatías congénitas; siendo erróneo que la laringomalacia no se relaciona con el reflujo (contestado como cierto por el 14,7%), así como que los pacientes con

**Tabla 1.** Preguntas sobre conocimientos generales

Preguntas	Acierto (%)
<b>¿Cuál es la causa más común de estridor crónico en el lactante? (n = 231):</b> • Malformación quística laríngea • Laringomalacia* • Hemangioma subglótico • Atresia laríngea	98,7
<b>¿Cuál de las siguientes afirmaciones es cierta sobre la laringomalacia? (n = 232):</b> • Es la malformación congénita de la vía aérea superior más frecuente • Suele resolverse espontáneamente alrededor de los dos años de edad • Puede dar lugar al desarrollo de un síndrome de apneas/hipopneas del sueño • Todas son correctas*	92,2
<b>Una de las siguientes manifestaciones no es propia de la laringomalacia (n = 231):</b> • El signo principal es un estridor inspiratorio con poco o nulo componente espiratorio • Generalmente produce un trabajo respiratorio significativo* • Cualquier condición que aumente la inflamación de vía aérea superior exacerbará la laringomalacia • Los pacientes con parálisis cerebral tendrán más posibilidades de desarrollar laringomalacia severa	89,2
<b>¿Cuál de las siguientes afirmaciones no es propia del estridor de la laringomalacia? (n = 230):</b> • El estridor es más audible al nacimiento* • Las infecciones respiratorias aumentan dicho estridor • Generalmente empeora en decúbito supino y mejora en posición de prono • La hipocalcemia puede estar asociada a su aparición	56,5

\* Respuesta correcta.

patología neurológica no presenten mayor tasa de cirugía de la laringomalacia (contestado como cierto por el 5,3%) y que la traqueomalacia y la estenosis subglótica no se asocian con la laringomalacia (contestado como cierto por el 6,7%). La pregunta 8, centrada en las apneas, es respondida correctamente por el 97,8% (225/230), que coinciden en que la presencia de apneas se confirma por poligrafía respiratoria, en que las apneas son unos de los criterios de inclusión de laringomalacia grave y en que la VNI puede mejorar la sintomatología asociada a las apneas.

En cuanto al manejo con VNI, en pregunta 9 el 85,6% (190/222) coincide en que la VNI es útil en pacientes con laringomalacia grave.

De forma más detallada las respuestas a las preguntas planteadas en la encuesta se muestran en las **Tablas 1-4**, divididas en conocimientos generales, diagnóstico, comorbilidades y empleo de VNI respectivamente.

### Comparación de las respuestas según el lugar de trabajo de los encuestados

Los resultados obtenidos al analizar si existían diferencias en el grado de acierto a las preguntas planteadas en función del lugar de trabajo/subespecialidad de cada pediatra se muestran en la **Tabla 5**. En las preguntas sobre conocimientos generales de laringomalacia (1, 2 y 3) y de comorbilidades (7 y 8) no existen diferencias estadísticamente significativas entre los pediatras en función

de su puesto habitual de trabajo. Se encuentran diferencias entre los pediatras en las preguntas 4 (conocimientos específicos) y 5 (diagnóstico), siendo el porcentaje de acierto mayor en los pediatras de Unidades Neonatales en ambas preguntas y en los de Urgencias en la segunda, sin alcanzar dichas diferencias significación estadística.

En la pregunta 6, referida también al diagnóstico, fue en la única en la que se encontró diferente grado de acierto entre los pediatras en función de su lugar de trabajo con significación estadística ( $p = 0,026$ ).

La pregunta 9, referida al empleo de VNI, obtuvo la menor tasa de respuestas ( $n = 222$ ) y en ellas respondieron correctamente con más frecuencia los pediatras de Urgencias, UCIP y Unidades Neonatales, sin alcanzar esas diferencias significación estadística.

### Comparación de la actitud ante un caso de laringomalacia en función del número de casos previos vistos y de los años de experiencia laboral

No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la actitud inicial que adoptan los pediatras en función del número de casos de laringomalacia vistos previamente; manteniéndose el mismo porcentaje de actitud inicial expectante (**Tabla 6**).

Tampoco en la actitud inicial se encontraron diferencias estadísticamente significativas en función

**Tabla 2. Preguntas sobre el diagnóstico de la laringomalacia**

Pregunta	Acierto (%)
<b>Respecto al diagnóstico, señale la opción incorrecta (n = 231):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• La sospecha de laringomalacia está generalmente basada en el resultado de las pruebas complementarias*</li> <li>• El diagnóstico se confirma con fibrolaringoscopia flexible</li> <li>• Un pediatra experimentado no necesita derivar todo paciente con estridor inspiratorio a la consulta del otorrinolaringólogo</li> <li>• La gravedad de la laringomalacia está basada en el grado de obstrucción de la vía aérea, así como la respuesta a las medidas conservadoras</li> </ul>	88,3
<b>En cuanto al diagnóstico de la laringomalacia, señale la opción falsa (n = 230):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• La presencia de estridor durante la laringoscopia es necesario para confirmar el diagnóstico</li> <li>• Las endoscopias rígidas deben ser realizadas ante una sospecha clínica de laringomalacia*</li> <li>• La radiografía no debe realizarse sistemáticamente para el diagnóstico</li> <li>• La laringoscopia flexible debe excluir patología asociada en el resto de la vía aérea</li> </ul>	67,8

\* Respuesta correcta.

Pregunta	Acierto (%)
<b>En relación a las comorbilidades asociadas a la laringomalacia, señale la correcta (n = 225):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Esta entidad no está relacionada con el reflujo gastroesofágico</li> <li>• Los pacientes con patología neurológica no presentan una tasa mayor de cirugías que el resto</li> <li>• La traqueomalacia y la estenosis subglótica son patologías que no se asocian a la laringomalacia</li> <li>• Hasta un 10% de los pacientes con laringomalacia pueden asociar cardiopatía congénita*</li> </ul>	73,3
<b>Las apneas son una patología que se puede asociar a la laringomalacia. Señale de las siguientes la opción falsa (n = 230):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• El diagnóstico de confirmación de las apneas se realiza tras un estudio de poligrafía respiratoria</li> <li>• Es uno de los criterios de inclusión de laringomalacia grave</li> <li>• La ventilación no invasiva puede mejorar la sintomatología asociada a estas apneas</li> <li>• Las apneas solo se producen en las dos primeras semanas de vida*</li> </ul>	97,8

\* Respuesta correcta.

Pregunta	Acierto (%)
<b>En cuanto a la ventilación no invasiva (VNI) como tratamiento de la laringomalacia, señale la opción correcta (n = 222):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Es una medida poco útil, ya que solo puede ser aplicada en el ámbito hospitalario</li> <li>• Está incluida en el protocolo de actuación en las guías clínicas ante toda laringomalacia Hay estudios que han demostrado su eficacia en pacientes con alteraciones en el sueño (apneas) o escasa ganancia peso*</li> <li>• La ventilación con dos niveles de presión ha demostrado ser superior a la ventilación con presión continua positiva</li> </ul>	85,6

\* Respuesta correcta.

Lugar de trabajo	Preguntas								
	1	2	3	4	5	6	7	8	9
AP	98	93,1	88,2	54,9	89,2	63,7	61,8	94,1	78,4
Planta/consulta	97,5	92,5	85,0	52,5	82,5	65,0	87,5	100	75
MIR	100	93,1	86,2	41,4	89,7	41,4	69,0	100	86,2
UCIP	100	90,0	86,7	56,7	86,7	66,7	66,7	96,7	90
Unidad neonatal	93,3	100	100	86,7	100	60,0	86,7	100	93,3
Urgencias Hospitalarias	100	80,0	100	73,3	80,0	46,7	80	100	93,3
p	0,644	0,839	0,895	0,182	0,176	0,026	0,750	0,262	0,537

AP: Atención Primaria; MIR: Médicos Internos Residentes; UCIP: Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos; p: grado de significación estadística.

Actitud inicial	0 casos	1-5 casos	> 5 casos
Otorrinolaringología	6,2	20,9	18
Neumología	25	17,4	12
Urgencias Pediatría	0	0,9	0
Expectante	50	53,9	55
Ninguna de las anteriores	18,8	7	15

Resultados expresados en porcentaje. p = 0,814.

de los años de experiencia profesional (Tabla 7), si bien el subgrupo de mayor edad era el que mantenía con más frecuencia actitud expectante (72,2%) y el que menos derivaba a Otorrinolaringología (2,8%).

**Herramientas (guías y/o protocolos propios de cada unidad y/o experiencia profesional) utilizadas ante un caso de laringomalacia en función de los años de experiencia laboral**

En la Tabla 8 aparece reflejado como los pediatras con experiencia laboral menor de cinco años y los de mayor de 25 años utilizan de forma exclusiva su experiencia personal con menor frecuencia que los de experiencia laboral intermedia (22,8% y 27,8% frente a 41,9% y 34,3%,  $p = 0,014$ ). El uso de protocolos y de guías es mayor en los pediatras con menor experiencia laboral (40,4% y 21,1% respectivamente).

**DISCUSIÓN**

La encuesta refleja el conocimiento global y la actitud frente a la laringomalacia de los pediatras españoles. La muestra es representativa, dado que participaron a partes iguales pediatras de AP y de hospitales, tanto comarcales como terciarios y

dentro de estos, pediatras de las diferentes subespecialidades. Así mismo, han participado pediatras con diferente grado de experiencia laboral.

Respecto a la actitud seguida por los pediatras de la encuesta, destaca la disparidad de respuestas, siendo la más frecuente la actitud expectante, que indica que no hay un consenso claro sobre cómo actuar con estos pacientes y que en general predomina la actitud de esperar y observar, probablemente por ser considerado un proceso madurativo y autorresolutivo. Dicha actitud es independiente tanto de la experiencia profesional, del número de casos atendidos previamente de laringomalacia como del tiempo que llevan ejerciendo la profesión. Aunque los pediatras con más de 25 años de tiempo trabajado en la especialidad son los que mantienen una actitud expectante con más frecuencia, estas diferencias no alcanzan significación estadística, lo que refuerza la hipótesis de la idea clásica sobre la laringomalacia como proceso banal.

De las herramientas empleadas para manejar la laringomalacia, la más utilizada son las guías clínicas, seguidas de la experiencia profesional. Esto resulta llamativo dado que no existen guías clínicas sobre el manejo de estos pacientes y eso explica que hasta un 27,9% de los encuestados refiera basarse simplemente en su experiencia.

**Tabla 7. Actitud inicial a seguir por los pediatras ante un caso de laringomalacia, en función de los años de experiencia profesional**

Años trabajados	Otorrinolaringología	Neumología	Urgencias Pediatría	Expectante	Ninguna de las anteriores
0-5	21,4	16,1	1,8	48,2	12,5
6-15	19,4	11,9	0	55,2	13,4
16-25	23,3	20,9	0	51,2	4,7
> 25	2,8	13,9	0	72,2	11,1

Resultados expresados en porcentaje.  $p = 0,201$ .

**Tabla 8. Recursos empleados por los pediatras ante un caso de laringomalacia, en función de los años de experiencia profesional**

Años trabajados	Guías	Protocolos	Experiencia	Guías y experiencia	Guías y protocolos	Protocolos y experiencia	Guías, protocolos y experiencia
0-5	40,4	21,1	22,8	12,3	0	1,8	1,8
6-15	26,9	11,9	34,3	16,4	3	0	7,5
16-25	11,6	20,9	41,9	14	2,3	7	2,3
> 25	38,9	11,1	27,8	16,7	5,6	0	5,6

Resultados expresados en porcentaje.  $p = 0,01$ .

El acierto en las 3 primeras preguntas, orientadas hacia conocimientos básicos de laringomalacia, fue elevado; no obstante este descendió al 56,5% en la pregunta 4, referida a conocimientos más específicos y enfocados hacia las laringomalacias graves, lo que demuestra que los pediatras conocen en esencia en lo que consiste la laringomalacia, pero existe mayor desconocimiento en lo que atañe a los casos graves, que pueden representar hasta un 20%<sup>9</sup>, y abocar no solo en obstrucción grave de la vía aérea sino también en trastornos de la alimentación, siendo estos casos los señalados en la literatura científica como subsidiarios de cirugía<sup>3</sup>. El porcentaje de acierto también es bajo (67,8%) en la pregunta 6, sobre exploraciones complementarias, que precisamente están indicadas en los casos más graves, reforzando la idea de que es en los casos graves en donde los pediatras muestran mayor grado de desconocimiento.

Pese a que los casos graves son los que en principio precisan asistencia hospitalaria, no se aprecian diferencias en el conocimiento de la misma en función del lugar de trabajo de los pediatras, salvo en la pregunta 6, en las que el acierto es mayor en las Unidades Neonatales y en pediatras de Urgencias, sin que encontremos una causa que justifique estas diferencias.

La última pregunta, sobre el empleo de VNI en la laringomalacia, es la que menos pediatras han respondido (222/233), quizá porque la mayoría de los pediatras no manejan la VNI. En ella el índice de acierto es mayor, como cabría esperar, en los pediatras que están familiarizados con el empleo de la VNI como son los de UCIP, Unidades Neonatales y Urgencias. Respecto al abordaje terapéutico, existen dos formas de realizarlo: el tratamiento médico y el quirúrgico. La cirugía está indicada en casos de laringomalacia grave o ante la ausencia de respuesta al tratamiento médico. La cirugía ha evolucionado desde 1898, cuando Variot propuso las primeras resecciones del exceso de mucosa de los pliegues aritenopiglóticos hasta las actuales técnicas endoscópicas<sup>14</sup>, no exentas estas de complicaciones<sup>15</sup>. El empleo de la VNI ha sido propuesto hasta el momento como medida adecuada en pacientes con

laringomalacia grave complicada con SAHS, escasa ganancia ponderal o casos extremos de hipertensión arterial pulmonar, cuando no es posible realizar cirugía o como puente al acto quirúrgico<sup>3,16</sup>.

Apenas existe literatura médica publicada que haga referencia al manejo de la VNI como medida terapéutica exclusiva en los casos de laringomalacia grave. En 2001 Fauroux *et al.* emplean la VNI como alternativa a la traqueostomía, partiendo de la hipótesis de que la VNI con presión soporte asociada a presión al final de espiración había demostrado ser eficaz en la obstrucción de vía aérea y la hipoventilación alveolar<sup>16</sup>.

En nuestro centro, al no disponer de cirugía de vía aérea, ante un caso en el que se sospeche una laringomalacia grave, desde la UCIP coordinamos la realización de una polisomnografía, para detectar la presencia de apneas secundarias a esta y la realización de una fibroscopia de vía aérea superior e inferior para determinar la gravedad de la obstrucción. Se considera diagnóstico de SAHS un IAH mayor o igual a 3. Sin embargo, no existe un consenso para la laringomalacia, siendo la indicación de tratamiento, además de un SAHS, la repercusión clínica que presente en el niño<sup>12,17</sup>.

De esta forma obtenemos aquellos pacientes subsidiarios de VNI y titulamos la presión necesaria para evitar el colapso de la vía aérea. Los pacientes que lo precisen son dados de alta a domicilio con VNI, tras instruir a los padres en el manejo de la VNI. Sería interesante la realización de estudios prospectivos aleatorizados, aleatorizados y doble ciego, que permitan comparar los resultados del manejo quirúrgico frente al manejo con VNI.

## CONCLUSIONES

La tendencia clásica a considerar la laringomalacia como un proceso madurativo, con resolución auto-limitada, sigue estando presente entre los pediatras, independientemente de su procedencia (AP u Hospitalaria), de los años de experiencia profesional y del número de pacientes atendidos previamente con esta entidad. La disparidad en la actitud



inicial a seguir, el hecho de que uno de cada cuatro pediatras utilice exclusivamente la experiencia como herramienta para manejar la laringomalacia y la disminución en el porcentaje de acierto en conocimientos concernientes a los cuadros más graves revelan la incertidumbre que existe alrededor de esta patología. Sería deseable la elaboración de guías clínicas y protocolos que posibiliten estandarizar el manejo de la laringomalacia, y hagan hincapié en la necesidad de identificación de pacientes con laringomalacias graves subsidiarios de un estudio más extenso y manejo con VNI/supraglotoplastia.

### CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Richter GT, Wootten T, Rutter MJ, Thompson MD. Impact of supraglottoplasty on aspiration in severe laryngomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2009; 118:259-66.
2. Ayari S, Aubertinb G, Girschig H, Van Den Abbeled T, Mondaine M. Pathophysiology and diagnostic approach to laryngomalacia in infants. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2012;129:257-63.
3. Richter GT, Thompson DM. The surgical management of laryngomalacia. *Otolaryngol Clin North Am*. 2008;41:837-64.
4. Richter GT, Thompson DM. Laryngomalacia. En: Haver K, Brigger M, Hardy S, Hartnick CJ, (eds). *Pediatric aerodigestive disorders*. San Diego: Plural Publishing; 2009. p. 165-87.
5. Archer SM. Acquired flaccid larynx. A case report supporting the neurologic theory of laryngomalacia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1992;118:654-7.
6. Mancuso RF, Choi SS, Zalzal GH, Grundfast KM. Laryngomalacia. The search for the second lesion. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1996;122:302-6.

### ABREVIATURAS

**AP:** Atención Primaria • **AVPAP/AEPap:** Asociación Vasca de Pediatría de Atención Primaria • **IAH:** índice de apnea/hipopnea • **MIR:** médicos internos residentes • **SAHS:** síndrome de apnea-hipopnea del sueño • **SCCALP:** Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León • **SECIP:** Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos • **SEPEAP:** Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria • **SOPEGA:** Sociedad de Pediatría de Galicia • **UCIP:** Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos • **VNI:** ventilación no invasiva.

### AGRADECIMIENTOS

A la UCI-Pediátrica y en especial a la Dra. Mirás por su esfuerzo y paciencia. Al Servicio de Neumología-Unidad del sueño y al de Otorrinolaringología por su estrecha cooperación y aportaciones al manuscrito. Por último, a la Dra. Cilla, por su colaboración desinteresada.

7. Dickson JM, Richter GT, Meinzen-Derr J. Secondary airway lesions in infants with laryngomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2009;118:37-43.
8. Landry AM, Thompson DM. Laryngomalacia: disease presentation, spectrum, and management. *Int J Pediatr*. 2012;753526.
9. Thompson DM. Abnormal sensorimotor integrative function of the larynx in congenital laryngomalacia: a new theory of etiology. *Laryngoscope*. 2007;117:1-33.
10. Lane RW, Weider DJ, Steinem C. Laryngomalacia. A review and case report of surgical treatment with resolution of pectus excavatum. *Arch Otolaryngol*. 1984;110:546-51.
11. Jacobs IN, Teague WG, Bland Jr JW. Pulmonary vascular complications of chronic airway obstruction in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1997; 123:700-4.
12. Alonso-Álvarez ML, Canet T, Cubell-Alarco M, Estivill E, Fernández-Julián E, Gozal D, et al. Documento de consenso del síndrome de apneas-hipopneas durante el sueño en niños. *Arch Bronconeumol*. 2011;47:2-18.
13. Thorne MC, Garetz SL. Laryngomalacia: Review and Summary of Current Clinical Practice in 2015. *Paediatr Respir Rev*. 2016;17:3-8.

14. Senders CW, Navarrete EG. Laser supraglottoplasty for laryngomalacia: are specific anatomical defects more influential than associated anomalies on outcome? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001;57:235-44.
15. Ayari S, Aubertin G, Girschig H, Van Den Abbeele T, Denoyelle F, Couloignier V, *et al.* Management of laryngomalacia. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2013;130:15-21.
16. Fauroux B, Pigeot J, Polkey MI, Roger G, Boulé M, Clément A, *et al.* Chronic stridor caused by laryngomalacia in children: work of breathing and effects of noninvasive ventilatory assistance. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;15:164:1874-8.
17. Marcus CL, Brooks LJ, Draper KA, Gozal D, Halbower AC, Jones J, *et al.* Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. *Pediatrics.* 2012;130:e714-55.



## The knowledge of paediatricians about laryngomalacia: is it always a trivial disease?

Juan Valencia Ramos<sup>a</sup>, Alicia Mirás Veiga<sup>a</sup>, María L. Alonso Álvarez<sup>b</sup>, Fernando Gómez Sáez<sup>a</sup>, Pedro P. Oyágüez Ugidos<sup>a</sup>, Isabel del Blanco Gómez<sup>a</sup>, Ana Navazo Eguía<sup>c</sup>

Published online:  
31-may-2016

Juan Valencia Ramos:  
jvalenra@gmail.com

<sup>a</sup>Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario de Burgos. Burgos. España  
<sup>b</sup>Neumología-Unidad de Trastornos Respiratorios del Sueño. Hospital Universitario de Burgos. Burgos. España • <sup>c</sup>Otorrinolaringología. Hospital Universitario de Burgos. Burgos. España.

**Key words:**

- Laryngomalacia
  - Survey
  - Fibroscopia
  - Sleep study
  - Noninvasive ventilation

### Abstract

**Background and aims:** a national survey was designed to analyze the knowledge and approach of pediatricians to laryngomalacia, due to the perception that some severe cases were overlooked.

**Materials and methods:** this is a national, transversal, descriptive and analytical study, conducted through an on-line survey. We designed a 16 item questionnaire, and targeted both primary care and specialty pediatricians. The variables included professional data filiation, general knowledge, diagnosis and management of laryngomalacia.

**Results:** 233 surveys were answered. The most common approach in a case of suspected laryngomalacia was expectant (54.1%), no differences were found in terms of pediatricians experience, neither by years of time worked, nor by the number of laryngomalacia cases previously assisted. Level of general knowledge shown by participants was higher than 89%, while it decreased to 57% when analyzing items covering severe laryngomalacia. 67% were aware of the additional tests to perform in severe cases, and 73.3% were alert for possible comorbidities. 85.6% agreed that non-invasive ventilation is useful in patients with severe laryngomalacia.

**Conclusions:** the survey shows that laryngomalacia is a well-known condition, although there is not a clear consensus in the initial approach nor in the tools used by pediatricians to base its management. Though the knowledge in general concepts and diagnostics is suitable, it decreases in more specific concepts related to cases of severe laryngomalacia. It would be desirable that clinical guidelines and protocols were developed, to standardize management of laryngomalacia.

## Conocimientos de los pediatras sobre la laringomalacia: ¿siempre es un proceso banal?

### Resumen

**Introducción y objetivo:** se diseñó una encuesta nacional para analizar el grado de conocimientos teóricos y la actitud de los pediatras ante la laringomalacia por la percepción de que algunos casos graves son infravalorados.

**Material y método:** estudio transversal, descriptivo y analítico, de ámbito nacional, mediante encuesta *online*. Incluyó pediatras del área hospitalaria y Atención Primaria, diseñándose un cuestionario de 16 preguntas. Las variables recogidas fueron filiación, conocimientos generales, diagnóstico y manejo de la laringomalacia.

**Resultados:** se contestaron 233 encuestas. La actitud mayoritaria ante un caso de laringomalacia era expectante (54,1%), no existiendo diferencias en función de la experiencia de los pediatras, ni por años trabajados ni por número de casos de laringomalacia atendidos. El grado de conocimientos generales de los encuestados fue superior al 89%, disminuyendo al 57% en conocimientos referidos a las laringomalacias graves. El 67% conocía las pruebas complementarias a aplicar en los casos graves y el 73,3% las posibles comorbilidades. El 85,6% coinciden que la ventilación no invasiva puede ser útil en pacientes con laringomalacia grave.

**Conclusiones:** la encuesta muestra que la laringomalacia es una patología conocida, aunque existe disparidad en la actitud inicial a seguir y en las herramientas que utilizan los pediatras para basar su manejo. A pesar de que el grado de conocimiento general conceptual y diagnóstico es adecuado, este disminuye en conceptos más específicos que engloban a los casos de laringomalacia grave. Sería deseable la elaboración de guías clínicas y protocolos para estandarizar el manejo de la laringomalacia.

**Palabras clave:**

- Laringomalacia
  - Encuesta
  - Fibroscopia
- Estudio del sueño
  - Ventilación no invasiva

**How to cite this article:** Valencia Ramos J, Mirás Veiga A, Alonso Álvarez ML, Gómez Sáez F, Oyágüez Ugidos PP, del Blanco Gómez I, et al. Conocimiento de los pediatras sobre la laringomalacia: ¿siempre es un proceso banal? Rev Pediatr Aten Primaria. 2016;18:e63-e72.

## INTRODUCTION

Traditionally, paediatricians have conceived of laryngomalacia as a disease related to maturation that has no impact on the patient. However, laryngomalacia is severe in up to 20% of children, which can lead to complications such as sleep apnoea-hypopnoea syndrome (SAHS), chest wall deformity, failure to thrive, etc.<sup>1</sup>

Laryngomalacia refers to the inward collapse of the supraglottic structures during the inspiratory phase of respiration. Its actual incidence is unknown. Its epidemiology is not well established,<sup>2</sup> but it is the most common cause of stridor in newborns, affecting 45% to 75% of all infants with congenital stridor.<sup>3</sup> As for its aetiology, it has been proposed that it is caused by a defect in the maturation of pharyngolaryngeal structures. Based on the high prevalence of neuromuscular disorders in these patients<sup>4</sup> and published case series on laryngomalacia secondary to neurologic abnormalities,<sup>5</sup> the theory that currently prevails is that of a neuromuscular aetiology.

There is a high prevalence of respiratory comorbidities in patients with laryngomalacia, such as laryngeal dyskinesia, vocal fold paralysis, subglottic stenosis and tracheomalacia,<sup>6</sup> which are more frequent in severe cases.<sup>7</sup>

Most infants with laryngomalacia have mild symptoms and a benign course of disease that resolves by the age of 12 to 24 months.<sup>3</sup>

The diagnosis is based on clinical findings, reserving diagnostic tests for severe cases. The disease may present with comorbidities, most frequently gastroesophageal reflux and neurologic involvement. Other conditions that impact its prognosis are the presence of synchronous airway lesions, congenital heart disease or genetic syndromes or abnormalities.<sup>8</sup>

The management of laryngomalacia depends on its severity, which is not determined by the severity of stridor, but by the degree of airway obstruction. Thus, the spectrum can be divided into mild, moderate and severe.<sup>9</sup> Mild disease accounts for

40% of the cases and typically presents with inspiratory stridor that usually resolves spontaneously under watchful waiting. Moderate disease accounts for another 40% of cases and typically presents with digestive comorbidities, frequently requiring anti-reflux treatment. Lastly, there are severe cases in which surgery is indicated, usually a supraglottoplasty.<sup>8</sup> Signs of severity include poor weight gain (due to feeding difficulties and the increased basal metabolism associated to breathing difficulties), episodes of respiratory distress with intercostal or xyphoid retraction, obstructive sleep apnoea and episodes of suffocation.<sup>2</sup> Some patients with severe laryngomalacia may develop *pectus excavatum*<sup>10</sup> due to the intense xyphoid retractions, and even chronic respiratory failure leading to pulmonary hypertension and heart failure.<sup>11</sup>

Therefore, patients with severe laryngomalacia require a flexible fiberoptic laryngoscopic examination of the upper and lower airways to confirm the diagnosis, assess the degree of obstruction and rule out synchronous airway lesions,<sup>6</sup> and performance of respiratory polygraphy to determine the apnoea/hypopnoea index (AHI).<sup>12</sup> Patients with a high AHI require active therapeutic measures, which may include curative surgical treatment (supraglottoplasty)<sup>8</sup> or the temporary administration of noninvasive mechanical ventilation (NIMV), which allows the patient to maintain an adequate breathing pattern while laryngomalacia improves over time.

Since we had the subjective impression that the severity of some serious cases of laryngomalacia in patients admitted to our unit had been previously underestimated, we thought it would be interesting to find out the extent to which this was true. To test our hypothesis, we designed a survey aimed at paediatricians working in any type of setting (primary care and hospital, and within the latter, in any subspecialty). We included adjunct physicians and paediatrics residents (MIR). Our goal was to learn the approach to the diagnosis and treatment of laryngomalacia of paediatricians, stratified by work setting: primary care (PC), hospital ward/out-patient services, paediatric intensive care unit

(PICU), neonatal unit, and paediatric emergency department.

## MATERIALS AND METHODS

We conducted a nationwide cross-sectional descriptive analytical study by means of a voluntary and anonymous online survey. The criterion for inclusion was to be a specialist in paediatrics or a medical resident (MIR) in paediatrics, and the study included both hospitalists and PC paediatricians. The questionnaire consisted of 16 items distributed in four sections: general knowledge, diagnosis, comorbidities and NIMV. We collected the data between January 10 and February 24, 2015. The variables under study were the respondent's professional characteristics, general knowledge on laryngomalacia, knowledge on its diagnosis, and knowledge of its potential interdisciplinary management.

We disseminated the survey through the websites of different paediatrics associations: The Spanish Society of Outpatient and Primary Care Paediatrics (Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria [SEPEAP]), the Asociación Vasca de Pediatría de Atención Primaria (Basque Association of Primary Care Paediatrics [AVPAP/AE-Pap]), the Paediatrics Society of Galicia (Sociedad de Pediatría de Galicia [SOPEGA]), the Paediatrics Society of Asturias, Cantabria y Castilla y León (Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León [SCCALP]) and the Spanish Society of Paediatric Intensive Care Medicine (Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos [SECIP]). These websites featured a link to the survey that could be accessed by those paediatricians that voluntarily chose to respond. We published the survey online using Google Forms®.

We performed the statistical analysis with the software SPSS® 20.0 (SPSS Inc; Chicago, Illinois, United States). We have expressed the results of the descriptive analysis as absolute frequencies and percentages. For the purpose of comparison, we categorised paediatricians based on work set-

ting (PC, hospital wards/outpatient services, PICU, Neonatology, and Paediatric Emergency Department), years of experience (0–5, 6–15, 16–25 or > 25, excluding years spent as residents in training) and the number of cases of laryngomalacia managed in the past (0, 1–5 or > 5). We compared the variables by means of one-factor ANOVA, using Snedecor's F-test, and considered *p*-values of less than 0.05 statistically significant.

Access to the survey data was restricted to the researchers of this study.

## RESULTS

### Characteristics of respondents and experience in the management of laryngomalacia

We obtained responses from 233 paediatricians, of whom 86.6% (202/233) were adjunct specialists and 13.4% (31/233) residents in training (MIR). Of the former, 42% (98/233) worked in PC centres and the rest (135/233) in hospitals. Of those working in hospitals, 28.8% (39/135) were employed in secondary/local hospitals and the rest (96/135) in tertiary hospitals; 29.6% (40/135) worked in the wards and outpatient clinics, 22.2% (30/135) in PICUs, 11.1% (15/135) in neonatal units, and 11.1% (15/135) in paediatric emergency departments.

The years of professional experience in paediatrics were less than 5 in 24.5% of participants (57/203), 6 to 15 years in 33% (67/203), 16 to 25 years in 21.1% (43/203) and more than 25 years in 17.7% (36/203).

As for the resources on which paediatricians based the management of laryngomalacia, 30.9% based it on clinical guidelines (30.9%, 72/233), 27.5% on their prior clinical experience (64/233), 16.7% on protocols (39/233), 13.7% on guidelines and clinical experience (32/233), 4.3% on guidelines and protocols (10/233), 3.9% on guidelines, protocols and experience (9/233), and 2.6% on protocols and experience (6/233).

### General knowledge on laryngomalacia

When asked about their initial approach to the management of a case of suspected laryngomalacia, 18.5% (43/232) reported referring the patient to Otorhinolaryngology, 15.5% (36/232) referring the patient to Pulmonology, 0.4% (1/232) referring the patient to the paediatric emergency department, 53.6% (125/232) using watchful waiting, and 11.2% (26/232) none of the above measures.

We asked four general knowledge questions. The first three addressed basic knowledge and were answered correctly by nearly 90% of respondents. **Table 1** presents each of these questions and the percentage of correct answers to each. The percentage of correct answers to question 4, in responding that the statement that stridor in laryngomalacia is more pronounced at birth is incorrect, was 56.5% (130/230), while 1.7% of respondents did not think that respiratory infections exacerbated stridor, 24.9% did not think that hypocalcaemia may be associated with the development of laryngomalacia, and 16.3% believed that laryngomalacia improved in the supine position and worsened in the prone position, with all last three statements being incorrect.

Questions 5 and 6 assessed knowledge pertaining to the diagnosis of laryngomalacia. The percentage of correct answers to question 5 was 88.3% (204/231), with most paediatricians agreeing that laryngomalacia is diagnosed on the basis of clinical manifestations. In question 6, which referred to the potential use of diagnostic tests, 67.8% (156/230) correctly answered that rigid endoscopy should not be used for diagnosis, while 27.8% (64/230) did not believe that the presence of stridor during laryngoscopy was necessary to confirm the diagnosis, 3.4% (8/230) believed that a chest radiography was required to confirm the diagnosis, and 0.9% (2/230) believed that the statement that flexible laryngoscopy had to rule out respiratory comorbidities was false, with the last three answers all being incorrect.

The questions that followed referred to comorbidities in laryngomalacia. Question 7 was answered correctly by 73.3% (165/225) of paediatricians that agreed that congenital heart diseases may be present in up to 10% of patients with laryngomalacia, with incorrect answers stating that laryngomalacia is not associated with reflux (selected as correct by 14.7%), that the percentage of patients

**Table 1. General knowledge questions**

Questions	Correct answer (%)
<b>What is the most common cause of chronic stridor in infants? (n = 231):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Laryngeal cysts</li> <li>• Laryngomalacia*</li> <li>• Subglottic haemangioma</li> <li>• Laryngeal atresia</li> </ul>	98.7
<b>Which of the following statements about laryngomalacia is true? (n = 232):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• It is the most frequent congenital malformation of the upper airway</li> <li>• It usually resolves spontaneously at approximately age 2 years</li> <li>• It can lead to the development of a sleep apnoea-hypopnoea syndrome</li> <li>• All of the above are correct*</li> </ul>	92.2
<b>One of the following features is not characteristic of laryngomalacia (n = 231):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• The main sign is inspiratory stridor with a mild or absent expiratory component</li> <li>• Usually leads to significant laboured breathing*</li> <li>• Any condition that leads to greater inflammation in the upper airway exacerbates laryngomalacia</li> <li>• Patients with cerebral palsy are more likely to develop severe laryngomalacia</li> </ul>	89.2
<b>Which of the following statements is not characteristic of stridor in cases of laryngomalacia? (n = 230):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Stridor is most noticeable at birth*</li> <li>• Respiratory infections exacerbate the stridor</li> <li>• It usually worsens in the supine position and improves in the prone position</li> <li>• Hypocalcaemia may be associated with its development</li> </ul>	56.5

\* Correct answer.

with neurologic involvement that undergo surgery is not higher (selected as correct by 5.3%) and that tracheomalacia and subglottic stenosis are not associated with laryngomalacia (marked as correct by 6.7%). Question 8, which concerned apnoea, was answered correctly by 97.8% of respondents (225/230) that agreed that the presence of apnoeas is confirmed by means of respiratory polygraphy, that apnoea is one of the diagnostic criteria for severe laryngomalacia, and that NIMV could improve the symptoms associated with apnoeas.

As for the management of laryngomalacia with NIMV, 85.6% (190/222) of respondents answered that NIMV is useful in patients with severe laryngomalacia in question 9.

**Tables 1 through 4** provide more detailed information on the answers given to the questions posed in this survey arranged, arranged in sections pertaining to general knowledge, diagnosis, comorbidities and the use of NIMV.

### Comparison of answers based on the work setting of respondents

**Table 5** shows the results of the comparison of the percentage of correct answers to each question by the work setting/subspecialty of the paediatricians. We did not find differences between paediatricians working in different settings in the answers to general knowledge questions (1, 2 and 3) and comorbidity questions (7 and 8). We did find differences by work setting in the answers to ques-

tions 4 (specific knowledge) and 5 (diagnosis), with higher percentages of correct answers to both questions in paediatricians working in neonatal units and to question 5 in emergency care paediatricians, although the differences were not statistically significant.

Question 6, which also referred to the diagnosis of laryngomalacia, was the only one in which we found statistically significant differences in the percentage of correct answers between paediatricians working in different settings ( $P = .026$ ).

Question 9, which concerned the use of NIMV, had the lowest response rate ( $n = 222$ ), and was answered correctly more frequently by paediatricians working in emergency departments, PICUs and neonatal units, although the differences were not statistically significant.

### Comparison of the approach to a case of laryngomalacia based on the number of cases seen previously and the years of professional experience

We did not find statistically significant differences in the initial approach of paediatricians based on the number of laryngomalacia cases that they had managed in the past, with the same percentage of paediatricians reporting management by watchful waiting in all categories (**Table 6**).

We also found no statistically significant differences in the initial approach based on the years of

**Table 2. Questions regarding the diagnosis of laryngomalacia**

Questions	Correct answer (%)
<b>Mark the incorrect statement regarding the diagnosis of laryngomalacia (n = 231):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• The suspicion of laryngomalacia is usually based on the results of diagnostic tests*</li> <li>• The diagnosis is confirmed by flexible fiberoptic laryngoscopy</li> <li>• An experienced paediatrician does not need to refer every patient with inspiratory stridor to an otorhinolaryngologist</li> <li>• The severity of laryngomalacia is determined based on the degree of airway obstruction and the response to conservative treatment</li> </ul>	88.3
<b>Mark the incorrect statement regarding the diagnosis of laryngomalacia (n = 230):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• The presence of stridor during laryngoscopy is necessary to confirm the diagnosis</li> <li>• Rigid endoscopy must be performed when there is clinical suspicion of laryngomalacia*</li> <li>• Radiographs need not be performed routinely for diagnosis</li> <li>• Flexible laryngoscopy should rule out comorbidities in other areas of the airway</li> </ul>	67.8

\* Correct answer.

Table 3. Questions regarding comorbidities in laryngomalacia	
Questions	Correct answer (%)
<b>Mark the correct answer regarding comorbidities in laryngomalacia (n = 225):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Laryngomalacia is not associated with gastroesophageal reflux</li> <li>• The rate of surgical intervention is not higher in patients with neurologic involvement</li> <li>• Tracheomalacia and subglottic stenosis are not associated with laryngomalacia</li> <li>• Up to 10% of patients with laryngomalacia have a congenital heart disease*</li> </ul>	73,3
<b>Apnoeas may be associated with laryngomalacia. Mark the wrong statement (n = 230):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• The diagnosis of apnoeas is confirmed by a respiratory polygraphy evaluation</li> <li>• Apnoea is one of the diagnostic criteria for severe laryngomalacia</li> <li>• Noninvasive mechanical ventilation may help improve symptoms associated with these apnoeas</li> <li>• Apnoeas only occur in the first two weeks post birth*</li> </ul>	97,8

\* Correct answer.

Table 4. Questions on noninvasive mechanical ventilation and laryngomalacia	
Question	Correct answer (%)
<b>Mark the correct statement regarding the use of noninvasive mechanical ventilation (NIMV) to treat laryngomalacia (n = 222):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• This measure is not very useful, as it can only be applied in a hospital setting</li> <li>• It is included in the action protocol of clinical guidelines for all cases of laryngomalacia. Studies in the literature have demonstrated its efficacy in patients with sleep disorders (apnoeas) or poor weight gain *</li> <li>• There is evidence that ventilation with bilevel positive airway pressure leads to better outcomes than ventilation with continuous positive airway pressure</li> </ul>	85,6

\* Correct answer.

Table 5. Percentage of correct answers for each question by type of work setting (results expressed as percentages)									
Work setting	Questions								
	1	2	3	4	5	6	7	8	9
PC	98	93.1	88.2	54.9	89.2	63.7	61.8	94.1	78.4
Ward/outpatient	97.5	92.5	85.0	52.5	82.5	65.0	87.5	100	75
MIR	100	93.1	86.2	41.4	89.7	41.4	69.0	100	86.2
PICU	100	90.0	86.7	56.7	86.7	66.7	66.7	96.7	90
Neonatal Unit	93.3	100	100	86.7	100	60.0	86.7	100	93.3
Hospital ED	100	80.0	100	73.3	80.0	46.7	80	100	93.3
P	.644	.839	.895	.182	.176	.026	.750	.262	.537

PC: primary care; MIR: medical resident interns; PICU: paediatric intensive care unit; ED: emergency department, P: level of statistical significance.

Table 6. Initial approach of paediatricians by the number of cases of laryngomalacia they have managed in the past			
Initial approach	0 cases	1–5 cases	> 5 cases
Otorhinolaryngology	6.2	20.9	18
Pulmonology	25	17.4	12
Paediatric emergency care	0	0.9	0
Watchful waiting	50	53.9	55
None of the above	18.8	7	15

Results expressed as percentage. P = .814.



professional experience (Table 7), although the highest-seniority subset was the one that used watchful waiting most frequently (72.2%) and referred patients to Otorhinolaryngology least frequently (2.8%).

**Tools (guidelines and/or protocols in different units and/or professional experience) used in the management of laryngomalacia based on years of work experience**

Table 8 shows that paediatricians that have been working for less than five years or more than 25 years base their management exclusively on their clinical experience less frequently than those with an intermediate seniority (22.8% and 27.8% vs 41.9% and 34.3%;  $P = .014$ ). Less-experienced paediatricians used protocols and guidelines more frequently (40.4% and 21.1%, respectively).

**DISCUSSION**

Our survey reflects the overall knowledge and approach to laryngomalacia of paediatricians in Spain. Our sample was representative, as the study included both paediatricians working in PC and hospitals, with the latter including paediatricians

in regional and tertiary care hospitals and with different subspecialties. The respondents also had different levels of professional experience.

When it came to the approach of respondents to laryngomalacia, the survey reflected a considerable variability, with the most frequent answer being watchful waiting. This suggests that there is no clear consensus on how to manage these patients, and that the prevailing approach is to watch and wait because the disease is considered a self-limiting maturational process. This was independent of the respondents' professional experience in terms of the number of cases of laryngomalacia managed in the past or of the years spent working in the profession. While the percentage of paediatricians that reported a watchful waiting approach was highest in the group with more than 25 years of experience, the differences were not statistically significant, which supports the hypothesis that paediatricians uphold the traditional view of laryngomalacia as an uncomplicated disease.

Among the possible resources for the management of laryngomalacia, paediatricians most frequently reported using clinical guidelines, followed by their clinical experience. This was unexpected considering that there are no clinical guidelines on the management of these patients,

**Table 7. Initial approach used by paediatricians to manage a case of laryngomalacia by years of professional experience**

Years of experience	Otorhinolaryngology	Pulmonology	Paediatric Emergency Care	Watchful waiting	Other
0–5	21.4	16.1	1.8	48.2	12.5
6–15	19.4	11.9	0	55.2	13.4
16–25	23.3	20.9	0	51.2	4.7
> 25	2.8	13.9	0	72.2	11.1

Results expressed as percentage.  $P = .201$ .

**Table 8. Resources used by paediatricians in the management of a case of laryngomalacia by years of professional experience**

Years of experience	Guidelines	Protocols	Clinical experience	Guidelines and experience	Guidelines and protocols	Protocols and clinical experience	Guidelines, protocol and experience
0–5	40.4	21.1	22.8	12.3	0	1.8	1.8
6–15	26.9	11.9	34.3	16.4	3	0	7.5
16–25	11.6	20.9	41.9	14	2.3	7	2.3
> 25	38.9	11.1	27.8	16.7	5.6	0	5.6

Results expressed as percentage.  $P = .01$ .

and explains why up to 27.9% of respondents report managing them based solely on their own clinical experience.

The percentage of correct answers to the first three questions, which concerned general knowledge on laryngomalacia, was high; however, it dropped to 56.5% in question 4, which addressed more specific knowledge and focused on severe cases, showing that paediatricians have a general understanding of what laryngomalacia is, but are less knowledgeable when it comes to severe cases of the disease, which may account for up to 20% of the total<sup>9</sup> and may lead not only to severe airway obstruction but also to feeding disorders, and are the cases in which surgery is indicated based on the scientific literature.<sup>3</sup> The percentage of correct answers was also low (67.8%) for question 6; this question had to do with diagnostic tests, which are indicated precisely in more severe cases, reinforcing the notion that paediatricians are least knowledgeable about severe laryngomalacia.

Although severe cases theoretically require care in a hospital setting, we did not observe any differences in the knowledge of laryngomalacia between paediatricians working in different settings except in question 6, in which the percentage of correct answers was higher in respondents working in neonatal units and emergency departments, a difference that we could not account for.

The last question, which explored the use of NIMV in the management of laryngomalacia, is the one that paediatricians answered the least frequently (222/233), possibly because most of the respondents do not use NIMV. As expected, the percentage of correct answers was higher in paediatricians that are familiar with the use of NIMV, such as those working in PICUs, neonatal units and emergency departments. As for treatment, there are two possible approaches: medical and surgical. Surgery is indicated in cases of severe laryngomalacia or failure of medical treatment. Surgery has evolved from the first resections of the excess of mucosa of the aryepiglottic folds proposed by Varriot in 1898 to the endoscopic techniques used today,<sup>14</sup> which are not completely free of complica-

tions.<sup>15</sup> Until now, the use of NIMV has been proposed as an adequate treatment for patients with severe laryngomalacia complicated by SAHS, poor weight gain or extreme cases with pulmonary hypertension, when the patient cannot undergo surgery or as a bridge to the intervention.<sup>3,16</sup>

There are few published data on the use of NIMV as the sole treatment in cases of severe laryngomalacia. In 2001, Fauroux *et al* published a study in which they used NIMV as an alternative to tracheostomy, as NIMV, in particular pressure support associated with positive end-respiratory pressure, had been recognised as an efficient treatment for upper airway obstruction associated with alveolar hypoventilation.<sup>16</sup>

Since our hospital cannot perform surgeries of the respiratory tract, in cases of suspected severe laryngomalacia the PICU arranges the performance of a polysomnogram to assess for the presence of secondary apnoeas and a fiberoptic laryngoscopic examination of the upper and lower airways to determine the degree of obstruction. Sleep apnoea-hypopnoea is diagnosed if the AHI is 3 or greater. However, there is no consensus for the diagnosis of laryngomalacia, and treatment is indicated based on the presence of SAHS and symptom severity.<sup>12,17</sup>

In this manner, we identify the patients in whom NIMV is indicated and determine the pressure needed to prevent the collapse of the airway. Patients that require it are discharged for at-home management with NIMV, after educating parents on its use. Performance of prospective randomised double-blind studies would be beneficial, as they would allow comparing the outcomes of surgery and management with NIMV.

## CONCLUSIONS

---

The traditional notion of laryngomalacia as a maturational process that is self-limiting and resolves spontaneously continues to prevail among paediatricians, regardless of their work setting (PC or Inpatient), the years of professional experience and

the number of patients with laryngomalacia that they have treated. The disparity in the initial approach to its management, the fact that one out of every four paediatricians treats these patients empirically and a reduction in the percentage of correct answers to questions concerning more severe presentations evince the uncertainty that surrounds this disease. Clinical guidelines and protocols should be developed to facilitate the standardisation of the management of laryngomalacia, underscoring the need to identify patients with severe disease requiring a thorough evaluation and treatment with NIV or supraglottoplasty.

### CONFLICTS OF INTEREST

The authors have no conflicts of interest to declare in relation to the preparation and publication of this article.

### REFERENCES

1. Richter GT, Wootten T, Rutter MJ, Thompson MD. Impact of supraglottoplasty on aspiration in severe laryngomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2009;118:259-66.
2. Ayari S, Aubertinb G, Girschig H, Van Den Abbeled T, Mondaine M. Pathophysiology and diagnostic approach to laryngomalacia in infants. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2012;129:257-63.
3. Richter GT, Thompson DM. The surgical management of laryngomalacia. *Otolaryngol Clin North Am.* 2008;41:837-64.
4. Richter GT, Thompson DM. Laryngomalacia. En: Haver K, Brigger M, Hardy S, Hartnick CJ, (eds). *Pediatric aerodigestive disorders.* San Diego: Plural Publishing; 2009. p. 165-87.
5. Archer SM. Acquired flaccid larynx. A case report supporting the neurologic theory of laryngomalacia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1992;118:654-7.
6. Mancuso RF, Choi SS, Zalzal GH, Grundfast KM. Laryngomalacia. The search for the second lesion. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1996;122:302-6.

### ABBREVIATIONS

**AHI:** apnoea/hypopnoea index • **AVPAP/AEPap:** Asociación Vasca de Pediatría de Atención Primaria (Basque Association of Primary Care Paediatrics) • **MIR:** medical residency intern • **NIMV:** noninvasive mechanical ventilation • **PC:** Primary Care • **PICU:** Paediatric Intensive Care Unit • **SAHS:** sleep apnoea-hypopnoea syndrome • **SCCALP:** Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León (Society of Paediatrics of Asturias, Cantabria and Castilla y León) • **SECIP:** Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos (Spanish Society of Paediatric Intensive Care Medicine) • **SEPEAP:** Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (Spanish Society of Ambulatory and Primary Care) • **SOPEGA:** Sociedad de Pediatría de Galicia (Society of Paediatrics of Galicia).

### ACKNOWLEDGMENTS

We want to thank the Paediatric Intensive Care Unit and Dr Mirás in particular for her efforts and patience. Also, the Department of Pulmonology-Sleep Unit and the Department of Otorhinolaryngology for their close cooperation and contributions to the manuscript. Lastly, we thank Dr Cilla for her disinterested collaboration.

7. Dickson JM, Richter GT, Meinzen-Derr J. Secondary airway lesions in infants with laryngomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2009;118:37-43.
8. Landry AM, Thompson DM. Laryngomalacia: disease presentation, spectrum, and management. *Int J Pediatr.* 2012;753526.
9. Thompson DM. Abnormal sensorimotor integrative function of the larynx in congenital laryngomalacia: a new theory of etiology. *Laryngoscope.* 2007;117:1-33.
10. Lane RW, Weider DJ, Steinem C. Laryngomalacia. A review and case report of surgical treatment with resolution of pectus excavatum. *Arch Otolaryngol.* 1984;110:546-51.
11. Jacobs IN, Teague WG, Bland Jr JW. Pulmonary vascular complications of chronic airway obstruction in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997;123:700-4.
12. Alonso-Álvarez ML, Canet T, Cubell-Alarco M, Estivill E, Fernández-Julián E, Gozal D, et al. Documento de consenso del síndrome de apneas-hipopneas durante el sueño en niños. *Arch Bronconeumol.* 2011;47:2-18.

13. Thorne MC, Garetz SL. Laryngomalacia: Review and Summary of Current Clinical Practice in 2015. *Paediatr Respir Rev.* 2016;17:3-8.
14. Senders CW, Navarrete EG. Laser supraglottoplasty for laryngomalacia: are specific anatomical defects more influential than associated anomalies on outcome? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001;57:235-44.
15. Ayari S, Aubertin G, Girschig H, Van Den Abbeele T, Denoyelle F, Couloignier V, *et al.* Management of laryngomalacia. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2013;130:15-21.
16. Fauroux B, Pigeot J, Polkey MI, Roger G, Boulé M, Clément A, *et al.* Chronic stridor caused by laryngomalacia in children: work of breathing and effects of noninvasive ventilatory assistance. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;15:164:1874-8.
17. Marcus CL, Brooks LJ, Draper KA, Gozal D, Halbower AC, Jones J, *et al.* Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. *Pediatrics.* 2012;130:e714-55.