

Agenesia Traqueal

Tracheal Agensis

Joel Higinio Jiménez Y Felipe¹

Juan D. Castillo- Aldaco²

Adela Rascón- Alcántar³

RESUMEN

La Agenesia Traqueal (AT) es un padecimiento congénito. En la mayoría de los casos reportados, los individuos fallecen inmediatamente después de nacer. Se ha documentado, empero, que algunos niños con AT no completa han sido tratados con traqueostomía. El presente caso expone la descripción de un neonato con AT con una sobrevivida extrauterina de 6 horas; se realizó autopsia y se confirmó el diagnóstico del padecimiento. Asimismo, se presenta la revisión bibliográfica. El caso clínico se trata de un masculino neonato, producto de la segunda gestación, con presentación pélvica que nació por cesárea. Desarrolló insuficiencia respiratoria y cianosis generalizada, por ende, se realizó una traqueostomía. Fue enviado al Servicio de Urgencias de nuestra Unidad; a su ingreso presentó paro cardio-respiratorio irreversible a las maniobras de resucitación. La autopsia reveló AT. Pocos son los casos que han sobrevivido, como los referidos por Sankara y colaboradores (1983), donde solo faltaba la parte superior de la traquea y en el extremo inmediato se logró hacer una traqueostomía. Se revisaron algunos conceptos embriológicos actuales, así como la clasificación sugerida por Faro y compañeros (1973). Además, se menciona el tratamiento de Fonkalsrud y colaboradores (1963) para casos difíciles. Actualmente no existe tratamiento definitivo para este padecimiento congénito.

Palabras clave: agenesia traqueal, recién nacido.

Fecha de recepción: 05/10/ 2019

Fecha de aceptación: 03/10/ 2019

1 Cirujano Pediatra, Ex Médico Adscrito al servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil del Estado de Sonora, Profesor de Asignatura en la Escuela de Medicina de la Universidad de Sonora

2 Médico Patólogo, adscrito al Servicio de Patología del Hospital Infantil del Estado de Sonora (3) Médico Patólogo, Jefe de Servicio de Patología del Hospital Infantil del Estado de Sonora

Correspondencia: Dr. Joel H. Jiménez Y Felipe, Reforma, # 355 Nte., Col. Ley 57. Teléfono: 6622570199. Correo electrónico: drjhjimenez@yahoo.com.mx

ABSTRACT

Tracheal Agenesis (AT) is a congenital condition and in most of the cases reported die immediately after birth. It is documented that some children with non-complete AT are treated with tracheostomy. The objective is a description of a newborn with tracheal agenesis with an extrauterine survival of 6 hours, an autopsy was performed confirming the diagnosis of tracheal agenesis, a literature review is made. Clinical case present a male neonate, product of the second pregnancy with pelvic presentation born by caesarean section, which develops respiratory failure and generalized cyanosis, performing a tracheostomy, is sent to the Emergency Department of our Unit. Upon admission he presented irreversible cardio-respiratory arrest to resuscitation maneuvers. Autopsy revealed AT. Few are the cases that have survived tracheal agenesis, such as those referred to by Sankara y collaborators (1983), where only the upper part of the trachea was missing and a tracheostomy was achieved at the immediate end. Some current embryological concepts are reviewed, as well as the classification suggested by Faro and collaborators (1973). The treatment of Fonkalsrud y collaborators (1963) is also mentioned for difficult cases. There is currently no definitive treatment for this congenital condition.

Keywords: Tracheal agenesis, newborn.

INTRODUCCIÓN

La AT es una malformación congénita muy rara, incompatible con la vida, y una incidencia menor de 1 en 50,000 nacimientos. La ausencia de tráquea, con persistencia más o menos parcial de los bronquios, es su característica principal. La laringe es siempre normal, y termina en un fondo de saco glótico, con cuerdas vocales normales.¹ Gracias a las comunicaciones aerodigestivas que existen en esta malformación, persiste una ventilación pulmonar temporal. En la actualidad no existe registro de ningún superviviente, pese a los intentos quirúrgicos realizados; su diagnóstico requiere un alto índice de sospecha al nacimiento.² Presenta tres signos patognomónicos de esta entidad: 1. Ausencia de llanto, 2. Distrés respiratorio severo y 3. Gran dificultad en la intubación.

Resumen del caso

Recién nacido masculino de un día de edad, que procedía de clínica privada, con antecedente familiares: padre de 19, madre de 21 años y un hermano de 4 años, aparentemente sanos. Fue producto de la segunda gestación, pero se desconocía el control prenatal; en las notas de envío se refirió con polihidramnios. Se realizó cesárea por presentación pélvica, con un peso de 2,900 g y talla de 49 cm, después de aspirar las vías aéreas se llevó a cabo la valoración de Apgar y se obtuvo una calificación al minuto de 2 y a los 5 minutos de 3, se pasó una sonda

orogástrica e inmediatamente presentó cianosis marcada con dificultad respiratoria, por lo cual se retiró y mejoraron las condiciones generales. Se trató de aplicar un tubo endotraqueal, sin lograrlo, por consecuencia, se sospechó de probable "Atresia de Glotis". Se realizó una traqueostomía, donde se refirió ausencia de cartílagos traqueales, y fue enviado a nuestra Unidad hospitalaria con diagnóstico de Atresia Esofágica. En el traslado presentó paro cardiorrespiratorio; se dio reanimación y aplicación de adrenalina y atropina. Al llegar al Servicio de Urgencias estaba grave con cianosis generalizada, con pulso de 143 por minuto, temperatura de 36.5°C, 42 respiraciones por minuto y con "adecuada ventilación pulmonar". Posterior a su ingreso al servicio, presentó paro cardiorrespiratorio; se inició reanimación con masaje cardíaco y aplicación de adrenalina, bicarbonato y tres cargas de solución Hartman. Salió del paro y a los 20 minutos se agravó. No respondió a ninguna maniobra externa y falleció en esas condiciones.

Se practicó autopsia y los hallazgos principales fueron los siguientes: La epiglotis, los aritenoides y las cuerdas vocales eran de aspecto normal; al explorar con la punta de una pinza hemostática, no se pudo pasar a través de la luz, terminando en un fondo de saco (Figura 1). Los pulmones eran de aspecto hemorrágico con zonas negruscas y purpúricas; no se observó tráquea. En

el tercio medio del esófago tenía un esbozo de carina de consistencia cartilaginosa, donde se desprendían los bronquios principales (Figura 2). En dicha porción, se observó un orificio en la pared anterior del esófago y con

un estilete se pudo ir hacia bronquio derecho o izquierdo, respectivamente (Figura 3). No tuvo otras alteraciones congénitas.



Figura 1. A través de la glotis no se puede pasar con un estilete



Figura 2. Bronquios principales y carina

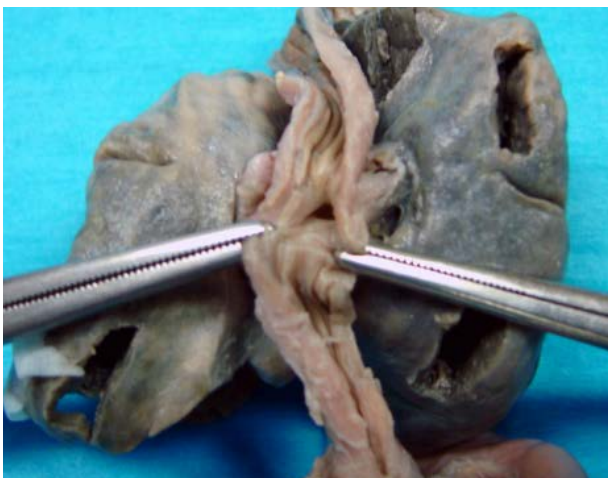


Figura 3. Comunicación bronquial en la pared anterior del esófago

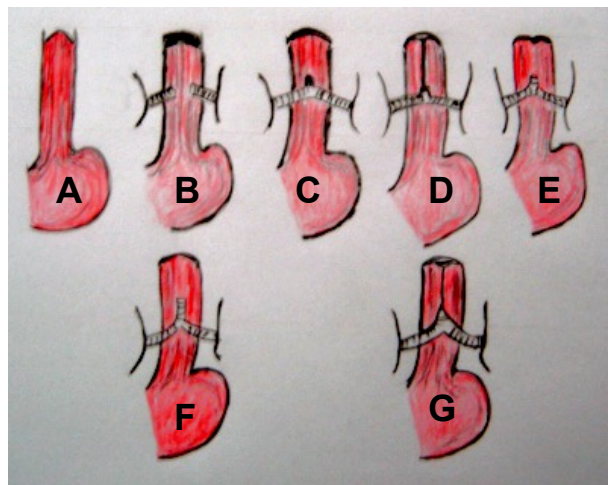


Figura 4. Agenesia Traqueal (AT), clasificación de Faro

DISCUSIÓN

La mayoría de los autores refiere que durante el desarrollo embriológico del sistema respiratorio y digestivo,^{3,4} entre la tercera y sexta semanas de gestación, las malformaciones congénitas de la tráquea y el esófago se deben a un defecto en el crecimiento del septum traqueoesofágico, mientras que otros investigadores consideran que se debe a la falta de irrigación vascular en las primeras semanas de la vida embrionaria. Kluth G y colaboradores,⁵ al trabajar en embriones de pollo del segundo al quinto día de incubación y con cortes vistos por escáner electrónico microscópico, concluyeron que existen dos pliegues superiores en el intestino primitivo que cubren el espacio esofágico, craneal y caudalmente, éstos descienden mientras que los caudales ascienden, reduciendo así el espacio traqueo-esofágico, donde se formará el conducto faringo-traqueal y la tráquea se separa del esófago por un crecimiento que aumenta la longitud de ambos.

Del primordio respiratorio derivan los pulmones y los bronquios, pero también toda la tráquea y parte de la laringe. Se puede suponer que cualquier alteración en las primeras semanas de desarrollo embrionario producirá diferentes tipos de AT. Investigaciones posteriores, al estudiar embriones humanos de 3 a 4 semanas de gestación, observaron los mismos hallazgos.⁶

La mejor descripción de los diferentes tipos de AT fue publicada por Faro R.,⁷ se presenta de la manera siguiente:

- A. AT total;
- B. AT con fondo de saco superior, bronquios derecho e izquierdo se conectan al esófago;
- C. AT con fondo de saco superior y cuerdas vocales, un segmento de la carina fistuliza al esófago;
- D. Las cuerdas vocales terminan en fondo de saco ciego, con segmento atrésico que llega a la carina y se comunica al esófago;

- E. El segmento superior con fondo de saco, AT y cabo distal pequeño con carina y bronquios;
- F. Existe un fondo de saco superior, AT y la porción distal se unen al esófago por carina con bronquios normales;
- G. El segmento superior termina en fondo de saco y una porción atrésica se une a la carina con bronquios normales.

El caso que se presenta pertenece al grupo C de la clasificación de Faro.

El sexo masculino es el más frecuente con una relación de 3:1 y con el antecedente prenatal de polihipidramnios en 34.8%. En una revisión de la literatura realizada por Jones (1979),⁸ en relación con las alteraciones asociadas se citan 43 casos en donde las genito-urinarias resultaron en 37% y las cardiopatías complejas fueron de 35%, éstas influyen demasiado en el pronóstico para la vida, entre ellas podemos citar el corazón bilocular, comunicación interauricular, comunicación interventricular, drenaje anómalo de venas pulmonares, transposición de grandes vasos, dextroposición aórtica y tetralogía de Fallot. Las malformaciones pulmonares encontradas fueron del 23%, donde se refieren la hipoplasia, lóbulo medio deformado, lobulación incompleta, agenesia e isomerismo.

En el recién nacido el cuadro clínico se caracteriza por ausencia de llanto, insuficiencia respiratoria con cianosis y no se palpa tráquea encima de la escotadura esternal. Pasar una sonda endotraqueal no será posible. El paciente mejorará con la asistencia ventilatoria con mascarilla y ambú; se escucharán ruidos respiratorios en tórax y con un estetoscopio sobre el epigastrio se podrá oír el paso del aire al estómago.

El diagnóstico prenatal de Atresia Esofágica con ultrasonido a finales del segundo trimestre muestra un área anecoica en la parte media del cuello, el estómago no existe o es muy pequeño y hay polihidramnios; en cambio, en la AT los pulmones son hiperecogénicos, la tráquea superior o la laringe obstruidos y hay ascitis.

En pacientes con Atresia de Laringe durante su desarrollo intrauterino, el acúmulo de secreciones produce una sobredistensión pulmonar e inversión o aplanaamiento diafragmático; cuando es severo se conoce como el Síndrome de obstrucción de la vía aérea congénita.⁹ Todas estas alteraciones comprimen el corazón, lo cual produce insuficiencia cardiaca, no obstante, si hay fistula esofágica, los pulmones no se dilatan, ya que el líquido escapa por la comunicación al tracto gastrointestinal. El ultrasonido doppler en AT puede mostrar ausencia del flujo sanguíneo a nivel laríngeo.

Pocos son los casos que han sobrevivido a la AT, como los referidos por Sankara y colaboradores,¹ donde solamente faltaba la parte superior de la traquea y en el extremo inmediato se logró hacer una traqueostomía, para permitir inmediatamente la ventilación pulmonar.

La AT se ha tratado mediante una esofagostomía cervical de dos bocas: una para ofrecer salida a las secreciones salivales y la otra que servirá para ventilar al paciente. El estómago se divide en dos partes con la aplicación de grapas; en la parte superior se aplica una sonda con cierre hermético en el estómago y se conecta exteriormente a un sello de agua con una presión de 4 a 6 cmH₂O, con la intención de drenar todas las secreciones y de mantener una presión adecuada, con lo cual se logra una buena ventilación pulmonar. En el segmento inferior se hace una gastrostomía por donde se alimentará al paciente. Estos procedimientos fueron realizados por Altman (1973)¹⁰ y colaboradores, así como Fonkalsrud (1963)¹¹ y compañeros.

En los pacientes con AT tipo C, se puede utilizar la intubación esofágica por arriba del esbozo de la carina, que permite ventilar al niño adecuadamente y mantenerlo con vida hasta que pueda ser trasladado a un Centro Médico Especializado. Sattler y colaboradores¹² mencionan el caso de un neonato al que se le hizo una intubación esofágica por donde fue ventilado. Fue tratado inmediatamente por una malformación ano-rectal y se le practicó una ileostomía; el niño toleró todo el manejo médico-qui-

rúrgico, al sexto día se le diagnosticó la malformación traqueal y falleció poco después.

Se han intentado otras formas terapéuticas en la AT, como son la aplicación de tubos de silicón, conductos de pared vesical y de pericardio, pero no han tenido buenos resultados.¹¹ Desmore, así como Oldhamkt y colaboradores¹⁴ reportan un nuevo método para tratar esta anomalía: la traquealización y esofagocarinoplastia en pacientes con AT tipo C, con buenos resultados.

Otros autores sugieren que para el manejo inicial de estos pacientes es necesario hacer una buena valoración y utilizar la intubación esofágica para ventilar adecuadamente con el fin de salvar la vida transitoriamente.¹⁵⁻¹⁶

CONCLUSIÓN

De esta manera, queda abierta la investigación para encontrar un tratamiento definitivo. Se requiere de un equipo pediátrico especializado con servicios médico-quirúrgicos de alta calidad, que participen con interés de mejorar la sobrevivencia de los niños con este tipo de malformaciones congénitas.

REFERENCIAS

1. Holinger LD, Volk MS, Tucker GF. Congenital laryngeal anomalies associated with tracheal agenesis. *Ann Otorhinol Laryngol.* 1987; 96: 505-508.
2. Mohammed H, West K, Bewick J, Wickstead M. Tracheal agenesis, a frightening scenario. *The Journal of Laryngology & Otology.* 2016; 130(03), 314-317.
3. Sankara K, Bhagirath P, Bingham WT, Hjertaas R, Haight K. Tracheal atresia, proximal esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula: Report of two cases and review of literature. *Pediatrics.* 1983; 71(5): 821-823.
4. Ashcraft WK. *Pediatric Surgery.* 3a. ed. Philadelphia, Pennsylvania: W.B. Saunders; 2000, p. 348-49.

5. Kluth D, Steding G, Seidel W. The embryology of foregut malformations. *J Pediatr Surg.* 1987; 22(5): 389-392.
6. Metzger R, Wachowiak R, Kluth D. Embryology of the early foregut. *Seminars in Pediatric Surgery.* 2011; 20(3): 136-144.
7. González RJL, Blasco FA. Agenesia traqueal. *An Esp Pediatr.* 1996; 45: 213-216.
8. Jones MC, Drut R. Agenesia de tráquea. Presentación de dos casos y revisión de la literatura. *Patología.* 1979; 17(Nov): 137-147.
9. Hedrick MC, Martínez FM, Filly RA, Flake AW, Harris MR, Adzick NS. Congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS): A potential for perinatal intervention. *J Pediatr Surg.* 1994; 29(2): 271-274.
10. Altman RP, Randolph JG, Seharing RB. Tracheal agenesis. *J Pediatr Surg.* 1972; 7: 112-118.
11. Fonkalsrud EW, Martelle RR, Maloney JV. Surgical treatment of tracheal agenesis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1963; 45: 520-525.
12. Sattler C, Chiao F, Stein D, Murphy D. Life-Saving Esophageal Intubation in Neonate With Undiagnosed Tracheal Agensis: A Case Report. *A&A Practi- ce.* 2017; 9(1): 31-34.
13. Rovira J, Morales L, Tottermann M, Juliá V, Lla- uradó F, Pérez PJ. Agensis of the trachea. *J Pediatr Surg.* 1989; 24(11): 1126-1127.
14. Densmore JC, Oldham KT, Domínguez KM, Berdan ER, McCormick ME, Beste DJ et al. Neonatal eso- phageal trachealization and esophagocarinoplasty in the treatment of flow-limited Floyd II tracheal agene- sis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017; 153: e121-e125
15. Caliskan E. Management of tracheal agenesis with esophageal intubation can save lives: a reminder for anaesthesiologist and neonatologist. *J Compr Ped.* 2018; 9(3): e60388.
16. Grass B, Simma L, Reinehr M, Zimmermann U, Gysin C, Henze G, Cannizzaro V. Two case reports of unexpected tracheal agenesis in the neonate: 3 C's beyond algorithms for difficult airway manage- ment. *BMC Pediatr.* 2017 8; 17(1): 49.