

Atresia de tráquea

Trachea atresia

Rafael Amador Morán,^I Ana Campo González,^{II} Irka Ballesté López,^{III} Adis Peña Cedeño^{IV}

I Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de I Grado en Medicina General Integral, Especialista de I Grado en Neonatología. Instructor. Hospital Ginecoobstétrico Docente de Guanabacoa. La Habana, Cuba.

II Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de I Grado en Neonatología. Auxiliar. Hospital Ginecoobstétrico Docente de Guanabacoa. La Habana, Cuba.

III Máster en Infectología. Especialista de I Grado en Neonatología. Profesor Auxiliar. Hospital Ginecoobstétrico Docente de Guanabacoa. La Habana, Cuba.

IV Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Instructor. Hospital Ginecoobstétrico Docente de Guanabacoa. La Habana, Cuba.

RESUMEN

La atresia de tráquea es una afección infrecuente en el recién nacido y la mayoría de las veces se asocia a otras malformaciones complejas sobre las cuales se han registrado en la literatura médica no más de 100 casos. Se documenta el caso de un recién nacido varón con atresia traqueal y fístula traqueoesofágica, anomalías cardíacas y gastrointestinales, que tuvo una supervivencia de 81 h.

Palabras clave: Atresia de tráquea, fístula traqueoesofágica, recién nacido.

ABSTRACT

Trachea atresia is an uncommon affection in newborn and usually it is associated with other complex malformations on which in medical literature have been registered more than 100 cases. This is the case of a male newborn presenting with trachea atresia and tracheoesophageal fistulas, cardiac and gastrointestinal anomalies with a survival of 81 h.

Key words: Trachea atresia, tracheoesophageal fistula, newborn.

INTRODUCCIÓN

La atresia traqueal, también conocida como *agenesia* o *aplasia de la tráquea*, es un trastorno raro, normalmente letal. El defecto consiste en la ausencia parcial o completa de la tráquea debajo de la laringe.¹

Sobre la base de la presencia y extensión del remanente traqueal se han propuesto varios sistemas de clasificación. El más ampliamente utilizado reconoce 3 tipos de lesiones distintas:²

- Tipo I: atresia de tráquea proximal. Un segmento corto de tráquea se conecta al esófago anterior (fístula traqueoesofágica), con bronquios principales normales (20 %).
- Tipo II: agenesia traqueal completa. La vía aérea y el esófago se unen a nivel de la carina, y puede existir o no fístula traqueoesofágica. Es el más frecuente (60 %).
- Tipo III: los bronquios principales derecho e izquierdo se unen directamente al esófago (20 %).

Los signos clínicos de atresia de tráquea aparecen inmediatamente al momento del nacimiento. El recién nacido está cianótico con una grave dificultad respiratoria, ausencia de llanto y dificultad para la intubación o ventilación. Los varones, a menudo, son más afectados que las niñas (2:1), y otras anomalías congénitas como defectos septales ventriculares, musculoesqueléticos, genitourinarios, del sistema nervioso central entre otros, están presentes en el 90 % de los casos.^{3,4} Su patogenia es desconocida. El diagnóstico definitivo es endoscópico y la evolución generalmente fatal; la única posibilidad terapéutica es la corrección quirúrgica precoz. El pronóstico es malo ya que aún no se han desarrollado técnicas adecuadas de reemplazo traqueal.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Recién nacido varón con peso de 3 600 g, producto de un embarazo de 36,6 semanas, parto eutócico con un tiempo de rotura de membranas de 30 h, líquido amniótico claro, cordón breve y fino, placenta delgada y calcificada. Madre de 25 años, sin antecedentes de enfermedad, con una historia obstétrica de gestación: 2, aborto: 1, parto: 0, serología: no reactiva y grupo A+.

Nace el niño en bradicardia extrema; se comienzan maniobras de reanimación cardiopulmonar e intubación endotraqueal, se administra adrenalina y compresión cardíaca externa. El paciente se recuperó a los 10 min de vida, con Apgar 1-3-8.

Se realizó cateterismo venoso umbilical, se administró solución salina fisiológica y se trasladó al paciente a cuidados especiales neonatales. Se mantuvo rosado con complementarios normales al ingreso, con excepción de la gasometría que presenta hipercapnia importante e hiperoxia.

Se realizó una radiografía de tórax que mostró pulmones ventilados y cardiomegalia. En las primeras horas de vida se observó una disociación clínico-radiológica con los resultados gasométricos. Llamaba la atención la dificultad para la intubación y las secreciones abundantes por el tubo endotraqueal desde el

nacimiento, con paso adecuado de las sondas nasogástricas hasta la cavidad gástrica.

A las 10 h comenzó con hematuria franca. En las siguientes 24 h, se mantuvo la oliguria, sangramiento digestivo, hipercapnia y trastornos de la coagulación. Por los hallazgos en la auscultación se realizó en dos ocasiones el cambio de tubo endotraqueal núm. 2,5 y no pudo el tubo núm. 3 por la dificultad a la intubación. La gasometría se mantuvo con hipercapnia grave a pesar de las maniobras ventilatorias realizadas.

A las 48 h presentó coagulación intravascular diseminada (CID), que fue tratada controlando el sangramiento digestivo y pulmonar; se mantuvo la hipercapnia con hiperoxia. Se sospechó una fístula traqueoesofágica o una malformación de la tráquea y se interconsultó con el servicio de cirugía neonatal para valorar posibilidad de tratamiento quirúrgico. En espera de la estabilización para el traslado a cirugía, el paciente presentó un deterioro clínico extremo, sin respuesta a las maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP) y se dio por fallecido a las 81 h de vida.

Se realizó una necropsia y se obtuvo el diagnóstico de múltiples malformaciones congénitas dadas por:

- fístula traqueoesofágica localizada en el tercio superior del esófago, junto con una atresia total de tráquea ([figura 1](#)).



Figura 1. Atresia total de tráquea con fístula traqueoesofágica.

- Cardiopatía congénita con defecto septal doble: CIACIV e hipertrofia del ventrículo derecho ([figura 2](#)).

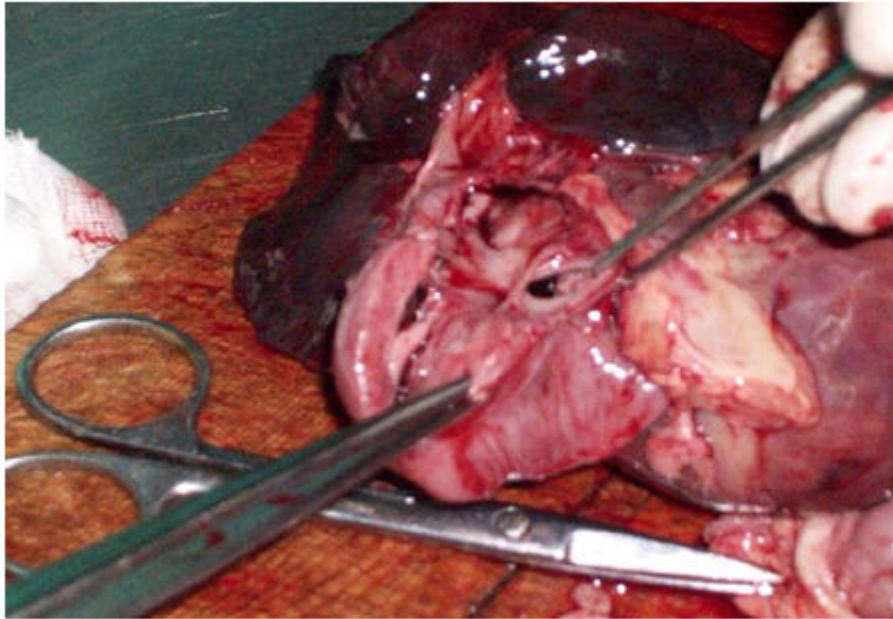


Figura 2. Comunicación interauricular e interventricular

- Divertículo de Meckel del intestino delgado ([figura 3](#)).



Figura 3. Divertículo de Meckel.

Se suman además otros hallazgos anatomopatológicos dados por hemorragia pulmonar bilateral y de la mucosa gastrointestinal, así como petequias y equimosis en la piel y serosas de todas las vísceras.

DISCUSIÓN

La atresia traqueal es una malformación congénita infrecuente, de patogenia desconocida, que suele asociarse a una constelación de anomalías que afectan los

sistemas cardiovasculares, gastrointestinales y el tracto genitourinario, entre otras, en el 90 % de los casos.³ Una revisión de la literatura descubrió 82 casos de atresia traqueal y se mostró un predominio masculino y una gran asociación con la prematuridad y el polihidramnios.⁴

Los estudios experimentales muestran que probablemente la causa sea por trastornos en el sistema de pliegues del espacio traqueoesofágico en lugar de las anomalías en el septo traqueoesofágico.

El nacimiento de un niño con dificultad respiratoria, en ausencia de llanto y dificultad para la intubación, debe hacer sospechar este cuadro, más aún si la intubación esofágica permite la ventilación.

La atresia de tráquea puede buscarse mediante ecografía prenatal; cuando no ocurre así, se presenta como un recién nacido que a pesar del esfuerzo ventilatorio no logra respirar. Se procede a una intubación de emergencia que es difícil ya que no se visualiza la laringe; en realidad se intuba el esófago y esto permite la ventilación del pulmón cuando los bronquios nacen de este.

En la actualidad, la reparación curativa y la supervivencia son imposibles a menos que haya suficiente tráquea distal o proximal para crear un traqueostoma. Se han propuesto varias técnicas, como es el caso de la traqueotomía distal, que resulta técnicamente imposible en la mayoría de los casos al ser sólo factible en aquellos que tienen un segmento traqueal normal. Presenta asimismo una elevada susceptibilidad a la infección.⁵

La reconstrucción primaria es teóricamente el procedimiento de elección. Recientemente se ha conseguido con éxito el trasplante de tráquea, envuelta en epiplón, de forma experimental.⁶ La investigación continuada importante apunta al tejido cartilaginoso diseñado para la reparación quirúrgica de los defectos traqueales.⁷

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Aldunate M. Malformaciones pulmonares congénitas. Rev Chil Pediatr. 2001;72(1):23-8.
2. Bercker S, Kornak U, Bühner C, Henrich W, Kerner T. Tracheal atresia as part of an exceptional combination of malformations. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2006;70(6):1137-9.
3. López L S, Ortiz C, Guzmán MI, Ruz M, Estrada M. Atresia traqueal y síndrome de Charge. Reporte de caso. CES Medicina 2007;21(1):121-30.
4. Kiatchoosakun P, Jirapradittha J, Taksaphan S, Teeratakulpisarn J, Nitinavakarn B, Tantisirin C. Tracheal agenesis: a case report. J Med Assoc Thai. 2003;86(11):1086-90.
5. Felix JF, van Looij MA, Pruijsten RV. Agnesis of the trachea: phenotypic expression of a rare cause of fatal neonatal respiratory insufficiency in six patients. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2006;70:365.

6. Pratap A, Saha GS, Bhattarai BK. Tracheal agenesis type B: further evidence to a lethal congenital tracheal malformation. J Pediatr Surg 2007;42:1284.

7. Heimann K, Bartz C, Naami A. Three new cases of congenital agenesis of the trachea. Eur J Pediatr 2007;166:79.

Recibido: 2 de mayo de 2010.

Aprobado: 26 de agosto de 2010.

Rafael Amador Morán. Hospital Ginecoobstétrico Docente de Guanabacoa. Estrada Palma núm. 20. Municipio Guanabacoa. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: albert@infomed.sld.cu