

Tratamiento extrauterino intraparto - Manejo del recién nacido con síndrome de obstrucción congénita de la vía aérea superior. Informe de un caso

Ex utero intrapartum treatment - Management of neonatal congenital high airway obstruction syndrome. Case report

Dr. Hugo A. Botto^a, Dra. Ivanna D. Boailchuk^a, Dra. Cecilia García^a, Dr. Marcelo Decaro^a, Dr. Horacio Aiello^a y Dr. Juan Copich^a

RESUMEN

En años recientes, el tratamiento extrauterino intraparto, que consiste en la intubación fetal extrauterina previa al nacimiento, ha adquirido relevancia en la reducción de la morbimortalidad de neonatos afectados por el síndrome de obstrucción congénita de la vía aérea superior.

Caso clínico. Presentamos una madre con un feto de 22 semanas de gestación y diagnóstico de estenosis de la vía aérea, que anticipaba déficit ventilatorio fetal extraparto y derivó en la aplicación del tratamiento extrauterino intraparto para garantizar el intercambio gaseoso fetal en el momento del nacimiento.

Conclusiones. La práctica oportuna del procedimiento extrauterino intraparto logró en este caso, mediante el control de los factores maternos y fetales que pudieran afectar la circulación feto-placentaria, el nacimiento de un niño cuya evolución inmediata y a largo plazo fue exitosa con desarrollo de una vida normal.

Palabras clave: *tratamiento extrauterino intraparto, obstrucción congénita de la vía aérea superior.*

SUMMARY

In recent years, the ex utero intrapartum treatment (EXIT), that involves extrauterine fetal intubation prior to delivery, has become relevant for the reduction in morbidity and mortality of neonates affected by congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS).

Clinical case. We report the case of the mother of an unborn child at pregnancy week 22, who was diagnosed a congenital pulmonary malformation that precluded intrapartum fetal circulatory deficit and resulted in the conduction of an EXIT technique, with the aim of ensuring fetal blood gas exchange at the time of delivery.

Conclusions. A timely practice of the EXIT technique resulted, by monitoring both maternal and fetal factors that might affect fetoplacental circulation, in the birth of a child whose immediate and long-term outcomes were successful allowing the child live a normal life.

Key words: *ex utero intrapartum treatment, EXIT, congenital high airway obstruction, CHAOS.*

La obstrucción congénita de la vía aérea superior (CHAOS, del inglés *congenital high airway obstruction syndrome*) es una entidad poco frecuente, pero potencialmente fatal por la imposibilidad del niño de lograr una adecuada ventilación en el período neonatal inmediato.¹ El uso habitual de la ecografía diagnóstica prenatal ha permitido reconocer fetos con CHAOS. La técnica del tratamiento extrauterino intraparto, EXIT (del inglés *ex utero intrapartum treatment*) se desarrolló para disminuir la morbimortalidad de dichas patologías y consiste en realizar una histerotomía luego de conseguir la hipotonía uterina con anestésicos generales exponiendo la cabeza y el cuello fetal sin comprimir el cordón umbilical y manteniendo la oxigenación mediante la circulación placentaria para practicar una laringoscopia y eventual traqueostomía una vez confirmada endoscópicamente la obstrucción de la vía aérea.²

Este método asegura la oxigenación fetal durante el procedimiento y brinda mayor estabilidad de la vía aérea. El primer caso sobre un teratoma cervical lo comunicaron Morris y cols.² en 1989; en 1997 Mychalysca y cols.³ estandarizaron los lineamientos actuales del procedimiento.

Presentamos un caso con diagnóstico prenatal de CHAOS sometido a un EXIT periparto en una institución de Buenos Aires.

CASO CLÍNICO

Una primigesta de 27 años y 22 semanas de gestación fue derivada con diagnóstico presuntivo ecográfico de malformación adenomatoidea quística (MAQ) pulmonar fetal. En la reevaluación ecográfica se evidenció un aumento masivo de la ecogenicidad, con marcado aumento del tamaño pulmonar, descenso e inversión de ambos diafragmas y dilatación de la vía aérea intratorácica sin ascitis fetal (*Figura 1*). El diagnóstico presuntivo fue CHAOS.

Las ecografías subsiguientes mostraron crecimiento fetal adecuado, con mayor volumen pul-

a. Sanatorio de la Trinidad Palermo.

Correspondencia: Dr. Hugo A. Botto: hbotto@hotmail.com

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 23-11-09

Aceptado: 11-5-10

monar y de líquido amniótico y dilatación rectal. El ecocardiograma fetal mostró una comunicación interventricular membranosa. Para corroborar el diagnóstico, a las 35 semanas se realizó una resonancia magnética fetal que confirmó: estenosis laríngea, dilatación de la vía aérea distal a la obstrucción y tamaño pulmonar aumentado (Figura 2). Se sugirió realizar un cariotipo fetal, al cual los padres se opusieron.

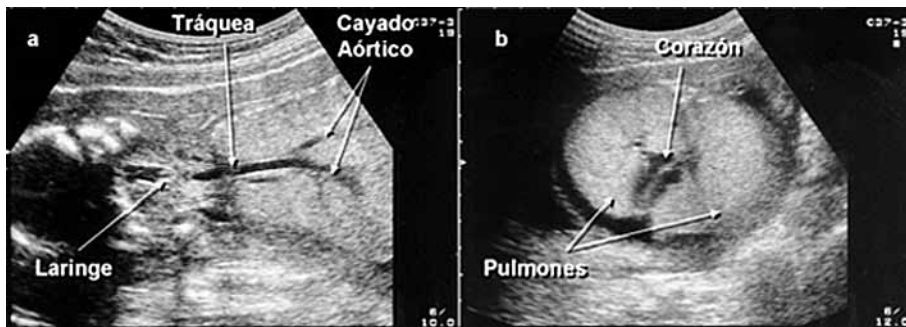
A las 36 semanas, el aumento del polihidramnios fue marcado. Se decidió realizar maduración pulmonar fetal con glucocorticoides sin amnio-

centesis, para no incrementar el riesgo de desencadenamiento del parto.

Se conformó un equipo multidisciplinario de obstetras, anestesiólogos, neonatólogos y endoscopistas que informó a la paciente y a su pareja acerca del diagnóstico prenatal y opciones terapéuticas disponibles, con los riesgos y beneficios materno-fetales. Se les proveyó bibliografía y, tras leer el consentimiento informado, aceptaron someterse a una cesárea programada con realización de un EXIT.

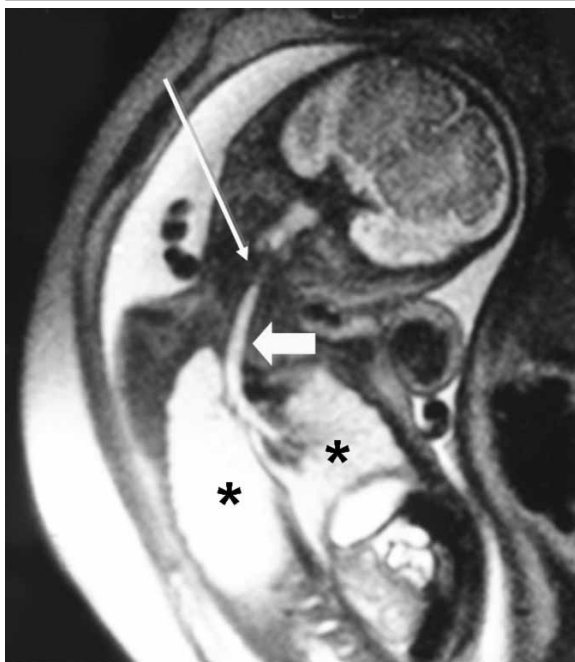
Tras una inducción con propofol, se utilizó se-

FIGURA 1. Ecografía fetal



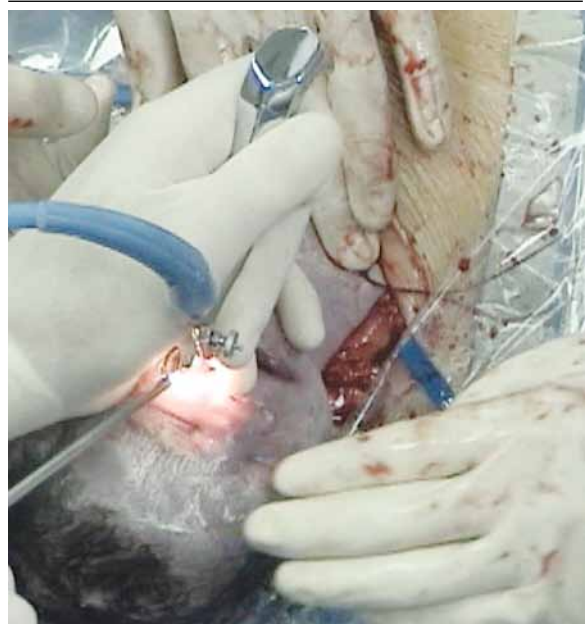
a. Sección coronal del cuello y tórax fetal. Se observa la vía aérea superior con una marcada dilatación de la tráquea; b. En la sección transversa del tórax se evidencia un gran aumento del tamaño de ambos campos pulmonares.

FIGURA 2. Resonancia magnética fetal



Resonancia magnética fetal (corte coronal) en la que se observa estrechez de la laringe fetal (flecha fina), dilatación traqueal (flecha gruesa) y agrandamiento pulmonar (asteriscos).

FIGURA 3. Extracción fetal



Extracción de la cabeza para realizar videolaringoscopia y determinar la lesión laríngea.

voflurano y remifentanilo como anestésicos y becuronio como inhibidor uterino. Para mantener el volumen intrauterino, se realizó una histerotomía mínima, para exponer cabeza y cuello; y se evitó la amniotomía.

Con protección del cordón umbilical, se expuso la cabeza fetal y se realizó una videolarinoscopia, que confirmó una atresia laríngea que impediría la ventilación natural y la intubación endotraqueal convencional (*Figura 3*), por lo cual se decidió realizar una traqueostomía. Durante el procedimiento, que totalizó 25 minutos, se verificó una saturación arterial de oxígeno fetal normal (60%) con sensores en el lóbulo de la oreja. Tras asegurar la vía aérea, se procedió a la extracción completa de un feto vivo de sexo masculino de 2800 g, cuyo estado ácido-básico (cordón umbilical) fue: pH= 7,45; pCO₂= 35; pO₂= 77; bicarbonato= 25; EB= 0,9 y saturación de O₂= 96%. Se colocó una vía venosa central y se mantuvo bajo ventilación asistida en cuidados intensivos durante 48 h.

Tras clampear el cordón y realizar la histerografía se administró ocitocina, que revirtió la hipotonía uterina.

La radiografía de tórax neonatal mostró atrapamiento aéreo, horizontalización costal y la cánula de traqueostomía (*Figura 4*). El niño presentaba atresia laríngea, agenesia esplénica, imperforación anal y comunicación interventricular significativa. A las 24 h se realizó una colostomía y 3 semanas después una reparación quirúrgica de la cardiopatía. La reconstrucción laríngea (laringotraqueofisura) se realizó al año y a los 2 años

se cerró la fístula traqueocutánea (resolución total). Actualmente, con 4 años, el desarrollo ponderal y madurativo, y el timbre y volumen vocal, son normales y concurre al jardín de infantes sin dificultades.

DISCUSIÓN

Este caso muestra la importancia del diagnóstico prenatal de CHAOS, cuyo manejo perinatal multidisciplinario apropiado permitió la supervivencia normal de un feto con patología grave de la vía aérea.

La historia natural de la obstrucción congénita de la vía aérea superior es poco conocida aún; se trata, básicamente, de una secuencia cuya patología inicial (obstrucción de la gran vía aérea a nivel laríngeo o traqueal) impide que los fluidos respiratorios sean excretados hacia la cavidad amniótica con dilatación de la vía aérea distal a la obstrucción, agrandamiento pulmonar y aplanamiento o inversión diafragmática. El aumento de la presión intratorácica e intrabdominal por el mayor volumen pulmonar ocasiona compresión cardíaca, que dificulta el retorno venoso y produce ascitis e hidrops, y la compresión esofágica disminuye la deglución amniótica y se produce polihidramnios.⁴⁻⁸ Esta secuencia fisiopatológica puede variar si la estenosis es incompleta o si existen fístulas traqueoesofágicas.⁸

En este caso, el diagnóstico presuntivo fue el de MAQ, en lugar de CHAOS. Ambas entidades comparten signos ecográficos (aumento del tamaño y ecogenicidad pulmonar y asociación con ascitis o hidrops),⁶ pero la MAQ es generalmente unilateral, no compromete todo el pulmón ni produce dilatación de la vía aérea.⁹

Tanto en la ecografía prenatal como en el examen posnatal, el niño presentaba anomalías asociadas: cardiopatía, atresia anal y agenesia esplénica. Estos hallazgos concuerdan con los de la bibliografía, donde un gran porcentaje de fetos con CHAOS sufren una o múltiples anomalías concomitantes, como el síndrome autosómico recesivo de Fraser (criptoftalmos), que debe descartarse siempre debido a su frecuente asociación con CHAOS.^{4-6,10-12}

La sospecha diagnóstica de obstrucción de la vía aérea superior, inicialmente ecográfica, fue corroborada por resonancia magnética, que además permitió precisar el sitio de la obstrucción. El uso de la resonancia magnética en el diagnóstico prenatal ha aumentado en los últimos años, pero todavía no se conocen su eficacia e impacto en el manejo perinatal de defectos congénitos. La

FIGURA 4. Radiografía posnatal



Radiografía posnatal que muestra aumento del volumen pulmonar, horizontalización costal y cánula de traqueotomía.

capacidad de generar imágenes con alto grado de diferenciación tisular puede ser útil en el manejo de casos complejos como el CHAOS, al corroborar la presunción diagnóstica inicial y aportar información adicional.^{5,13}

La incidencia de CHAOS es baja, pero los avances y el uso más frecuente del diagnóstico por imágenes han permitido que algunos casos sean diagnosticados en etapa prenatal. En esta situación, la planificación de un procedimiento EXIT permitiría asegurar la permeabilidad de la vía aérea mientras se mantiene la oxigenación fetal útero-placentaria.¹⁴

El procedimiento EXIT es una práctica multidisciplinaria que requiere coordinar obstetras, radiólogos, endoscopistas respiratorios, anestesiólogos y neonatólogos, cuyos roles individuales son relevantes.^{10,14}

El EXIT se empleó inicialmente para retirar clips traqueales colocados en hernias diafragmáticas como tratamiento intrauterino,¹⁵ pero sus indicaciones actuales incluyen:¹⁴

1. Garantizar una vía aérea permeable: obstrucciones extrínsecas (teratomas, linfangiomas, bocio) o intrínsecas de la vía aérea (CHAOS, atresia laríngea o traqueal).
2. Extirpar masas intratorácicas (MAQ, secuestro pulmonar, teratomas).
3. Realizar la conexión a membranas de oxigenación extracorpórea (ECMO) en hernias diafragmáticas, hepáticas, etc.
4. Separación de siameses.

El EXIT puede conllevar complicaciones materno-fetales, como bradicardia y desaturación arterial fetal, con daño cerebral o muerte causadas por desprendimiento placentario o compresión umbilical por imposibilidad de obtener una adecuada hipotonía uterina, en cuyo caso deberá finalizarse el procedimiento para extraer el feto. Las complicaciones maternas, como el sangrado por hipotonía uterina, pueden ser graves. En 42 casos de EXIT, entre 1996 y 2002, se registraron: 1 desprendimiento placentario, 2 endometritis puerperales y 2 transfusiones.¹⁰

CONCLUSIÓN

Según la bibliografía publicada, el EXIT podría ser una herramienta de importancia en el manejo perinatal de casos en los que existe una sospecha significativa de obstrucción de la gran vía aérea. El diagnóstico prenatal y la finalización planificada del embarazo, con realización del EXIT por un equipo multidisciplinario, como sucedió en este

caso comunicado, podrían transformar una potencial emergencia neonatal de alta morbilidad y mortalidad en un escenario clínicamente controlado de transición a la etapa posnatal. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Hedrick H, Martínez Ferro M, Filly RA, Flake AW, et al. Congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS): a potential for perinatal intervention. *J Pediatr Surg* 1994;29(2):271-4.
2. Morris LM, Lim FY, Crombleholme TM. Ex utero intrapartum treatment procedure: a peripartum management strategy in particularly challenging cases. *J Pediatr* 2009;154:126-131.
3. Mychaliska GB, Bealer JF, Graf JL, Rosen MA, et al. Operating on placental support: the ex utero intrapartum treatment procedure. *J Pediatr Surg* 1997;32(2):227-30; discussion 230-.
4. Cavoretto P, Molina F, Poggi S, Davenport M, et al. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;32(6):769-83.
5. Guimaraes CV, Linam LE, Kline-Fath BM, Donnelly LF, et al. Prenatal MRI findings of fetuses with congenital high airway obstruction sequence. *Korean J Radiol* 2009;10(2):129-34. Epub 2009 Mar 3.
6. Lim FY, Crombleholme TM, Hedrick HL, Flake AW, et al. Congenital high airway obstruction syndrome: natural history and management. *J Pediatr Surg* 2003;38(6):940-5.
7. Oepkes D, Teunissen AKK, Van de Velde M, Devlieger H, et al. Congenital high airway obstruction syndrome successfully managed with ex-utero intrapartum treatment. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;22:437-439.
8. Hartnick CJ, Rutter M, Lang F, Willging JP, et al. Congenital high airway obstruction syndrome and airway reconstruction: an evolving paradigm. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128(5):567-70.
9. Aiello H, Otaño L. Obstrucción congénita de la vía aérea superior. En: *Ultrasonografía Tocoginecológica*. Armando R. Goldman y cols. Rosario: Editorial Corpus; 2009.
10. Hedrick H. Ex utero intrapartum therapy. *Semin Pediatr Surg* 2003;10(3):190-195.
11. Kalache KD, Chaoui R, Tennstedt C, Bollmann R. Prenatal diagnosis of laryngeal atresia in two cases of congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS). *Prenat Diagn* 1997;17(6):577-81.
12. Kohl T, Hering R, Bauriedel G, Van de Vondel P, et al. Percutaneous fetoscopic and ultrasound-guided decompression of the fetal trachea permits normalization of fetal hemodynamics in a human fetus with Fraser syndrome and congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS) from laryngeal atresia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;27:84-88.
13. Coakley FV, Hricak H, Filly RA, Barkovich AJ, et al. Complex fetal disorders: effect of MR imaging on management preliminary clinical experience. *Radiology* 1999;213(3):691-6.
14. Morris LM, Lim FY, Crombleholme TM. Ex utero intrapartum treatment procedure: a peripartum management strategy in particularly challenging cases. *J Pediatr* 2008;154(1):126-131.e3.
15. Flake AW, Crombleholme TM, Johnson MP, Howell LJ, et al. Treatment of severe congenital diaphragmatic hernia by fetal tracheal occlusion: clinical experience with fifteen cases. *Am J Obstet Gynecol* 2000;183(5):1059-1066.