

J.L. González Rivero¹,
A. Blasco Fornies¹

An Esp Pediatr 1996;45:213-216.

Agenesia traqueal

Introducción

La agenesia traqueal es una muy rara malformación congénita, incompatible con una vida larga, de la cual existen muy pocos casos publicados en la literatura. En el año 1989 sólo existían publicados unos 50 casos^(1,2). La ausencia de tráquea, con persistencia más o menos parcial de los bronquios es su característica principal. La laringe es siempre normal, terminando en un fondo de saco glótico, con cuerdas vocales normales^(3,4). Gracias a las comunicaciones aerodigestivas que existen en esta malformación, persiste una ventilación pulmonar temporal. Ciertos autores⁽¹⁾ estiman una incidencia de 1 caso por cada 40.000 nacimientos. En la actualidad no existe ningún superviviente, pese a los intentos quirúrgicos realizados y su diagnóstico requiere un alto índice de sospecha en el nacimiento⁽⁴⁾, guiándose por los tres signos más patognómicos de esta entidad, los cuales son:

1. Ausencia de llanto.
2. Distrés respiratorio severo.
3. Gran dificultad en la intubación.

Material y métodos

Ingresa recién nacido varón (J.M.G.) de 3 horas de vida, procedente de un hospital comarcal, por presentar: prematuridad, asfisia neonatal, sospecha de sepsis y síndrome polimalformativo. Fruto de un primer embarazo, en madre de 23 años grupo O⁺, no controlado en aquel hospital. Amniorresis a las 36 semanas de gestación con aguas claras. No consta si existió hidramnios. Inicia trabajo de parto a las 12 horas. Nace varón de 2.200 g de peso con hipotonía generalizada, cianosis, gasping y bradicardia severa. Test de Apgar 2/2/6. A los 4 minutos se inicia reanimación con masaje cardíaco, ventilación con mascarilla y O₂. Posteriormente con intubación, según consta en historia del hospital de referencia. Presenta buena respuesta a las maniobras de reanimación, sobre todo en lo que se refiere a frecuencia cardíaca, coloración y tono muscular. Análíticamente presentaba: pH: 7,16; PCO₂: 58,1 mmHg; PO₂: 77 mmHg; bicarbonato: 20,9 mmol/l; Na: 136 mmol/l; K: 5 mmol/l; urea: 2,9 mmol/l; glucosa: 8,4 mmol/l, Hb: 18,9 g/dl. Plaquetas: 317.000;

¹Unidad de Cirugía Pediátrica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Correspondencia: Dr. Juan Luis González Rivero.

Avda. de Madrid 118, 3º 4º. 08028 Barcelona.

Recibido: Julio 1995

Aceptado: Febrero 1996

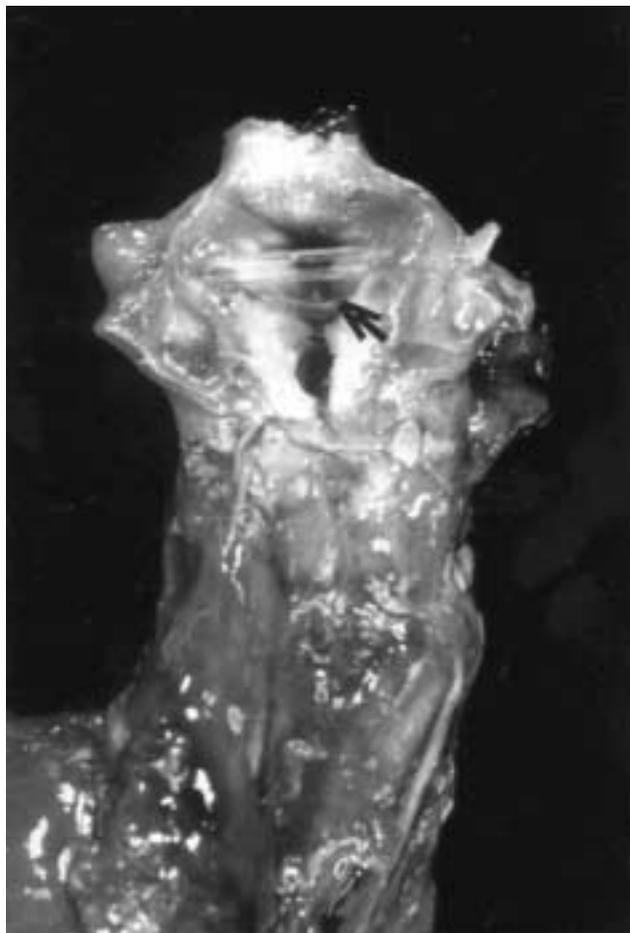


Figura 1. Laringe provista de cuerdas vocales normales

leucocitos: 14.100; 38 seg., 57 linfos; 4 mon. Se perfunde con suero glucosado al 10% y 3 mEq de bicarbonato en una sola dosis, trasladando al niño a nuestro hospital.

Durante el traslado en la ambulancia, tiene que volver al hospital de origen por destubación accidental, precisando respiración boca a boca. Es intubado de nuevo y nuevamente remitido. Llega a nuestro hospital RN **intubado**, con catéter en vena umbilical, cianótico, con retracción costal y tiraje. Abdomen muy distendido. Ano imperforado. Corazón rítmico, no soplos. Mínima actividad espontánea, con aceptable respuesta a estímulos. Se ingresa en la unidad de intensivos neonatales. Se intenta colo-

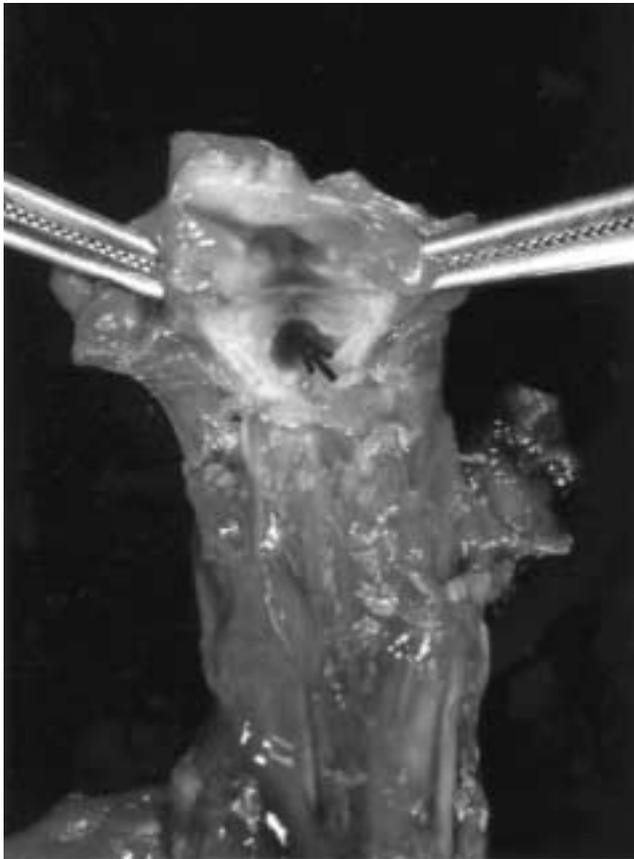


Figura 2. Porción subglótica terminando en fondo de saco ciego.

car sonda nasogástrica, siendo muy dificultosa su introducción, y por radiografía directa se comprueba que dicha sonda **se encuentra alojada en bronquio principal derecho.**

La analítica de ingreso era: pH: 7,09; PO₂: 109 mmHg; PCO₂: 70,2 mmHg; BE: 18,3 mmol/l; EB: -8,4 mmol/l; Hb: 14 g/dl; leucocitos: 13.600 (0 B, 7 B, 72 seg., 35 linf., 6 M). Plaquetas: 274.000; PCR > 5; Na: 140 mmol/l; K: 3,8 mmol/l; Cl: 119 mmol/l.

Al estar el niño intubado y la dificultad de paso de la sonda nasogástrica, junto con la introducción de la misma en bronquio derecho, orienta el diagnóstico hacia una atresia esofágica tipo III C según Vogt (atresia esofágica con fístula inferior más fístula del bolsón superior a tráquea).

Se practica toracotomía derecha a través del cuarto espacio intercostal, comprobando en el acto operatorio el error diagnóstico cometido, no tratándose de una atresia esofágica sino de la malformación que nos ocupa. En las maniobras de disección, el niño presenta una bradicardia muy severa, siendo exitus a las dos horas, pese a las maniobras de reanimación empleadas.

La necropsia confirma el diagnóstico operatorio de agenesia traqueal. Su informe revela una agenesia total de tráquea, con laringe provista de cuerdas vocales normales (Figs. 1 y 2), y porción subglótica terminando en fondo de saco ciego. La cara pos-

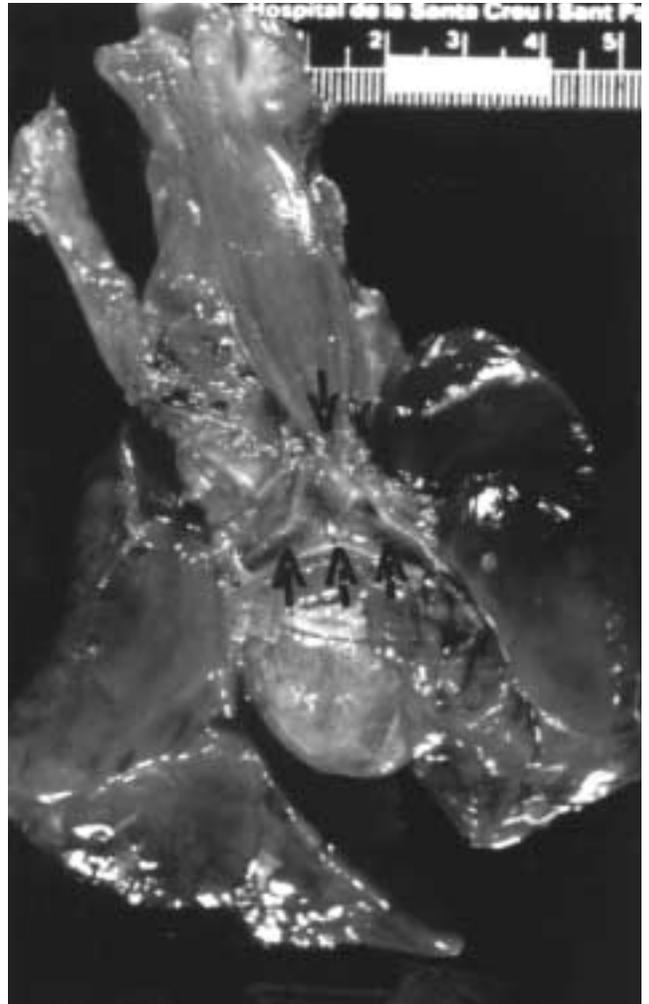


Figura 3. Bronquios principales y carina se originan en tercio medio de la cara anterior esofágica.

terior laríngea se halla abierta en su línea media, comunicando con faringe y continuando con esófago. Los bronquios principales y la carina se originan en el tercio medio de la cara anterior del esófago (Figs. 3 y 4). Existe además una estenosis rectal a 2 cm del margen anal. Cambios difusos de isquemia cerebral.

Comentarios

El caso que nos ocupa se ajusta a todos los casos publicados en la literatura de agenesia o atresia traqueal, después de la primera comunicación de Payne en el año 1900, según Warfel y cols.⁽⁵⁾

Es una malformación extremadamente rara, de causa desconocida, que embriológicamente tiene su origen entre la 3ª y 6ª semanas de gestación, en que se produce la división del tubo digestivo primitivo. Este se escinde en dos partes: un área ventral de la cual saldrá la tráquea y los bronquios^(6,7) y otra dorsal de la que saldrá el tubo digestivo. Es en esta fase cuando se



Figura 4. Detalle de la figura anterior.

produce el defecto, al igual que ocurre en la atresia esofágica (siendo ésta mucho más frecuente).

Se han descrito múltiples malformaciones asociadas con la atresia traqueal pero, sobre todo, numerosos autores describen el síndrome de Vater^(1,2,4). Dicho síndrome conlleva malformaciones vertebrales, urinarias, digestivas y radiales; incluso existen autores⁽⁸⁾ que consideran la atresia traqueal como una malformación más dentro de este síndrome.

Pueden existir además malformaciones cardíacas, del tipo de defectos septales, transposición de grandes vasos, etc.⁽⁹⁾. Holinger y cols.⁽²⁾ han descrito anomalías congénitas laríngeas asociadas a la agenesia traqueal, como es el caso del cartílago cricoideo elíptico.

Una malformación descrita muy a menudo, como en nuestro caso, es la imperforación anal.

Durante el embarazo se describe frecuentemente polihipidramnios. En nuestro caso nos faltan los datos de embarazo, al haber perdido contacto con los padres y en el hospital de referencia no tener constancia alguna de ello.

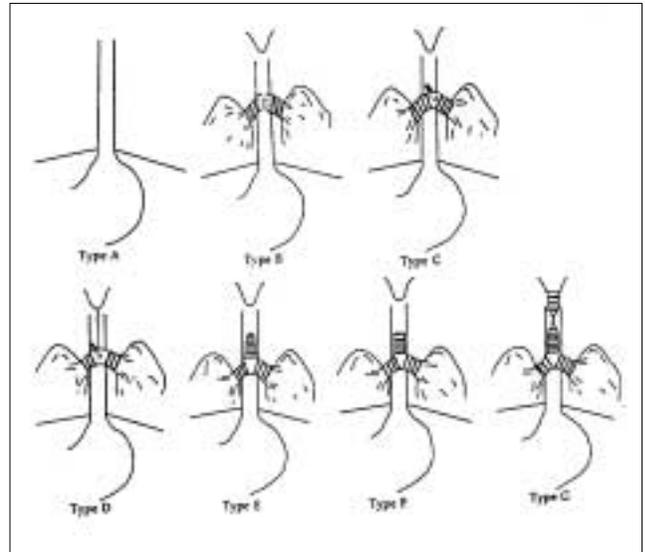


Figura 5. Tipos de agenesia traqueal según FARO.

Floy y cols.⁽¹⁰⁾ propusieron tres tipos de atresia traqueal:

Tipo 1. Existe una atresia de la porción proximal de la tráquea con un normal segmento distal y una fístula traqueo-esofágica. Su frecuencia aproximada es de un 20%.

Tipo 2. Completa agenesia traqueal, con bronquios y carina normales. La carina se une directamente a la parte anterior del esófago, como en el caso que comunicamos. Representa el 60% de todos los casos.

Tipo 3. Existe una agenesia total de tráquea, al igual que en el tipo 2, y la comunicación aerodigestiva se produce en el tercio medio esofágico separadamente para cada bronquio.

Faro y cols.⁽¹¹⁾ proponen otros tipos de atresia traqueal (Fig. 5). Nuestro caso correspondería al tipo F descrito por este autor.

La sospecha diagnóstica la tenemos que tener siempre presente ante un recién nacido con historia de hidramnios, el cual presente una ausencia de llanto, con gran distrés respiratorio y gran dificultad a la intubación. En nuestro caso, al sernos remitido desde otro centro hospitalario el niño ya venía intubado, y cometimos el error diagnóstico de pensar que se trataba de una atresia esofágica con fístula traqueo-esofágica del bolsón superior por la cual pasaba el catéter nasogástrico directamente a bronquio derecho, como también describen otros autores⁽¹²⁾. La ventilación se produce a través de la vía digestiva, es decir, el esófago, al comunicar éste con la tráquea o bronquios según el tipo de que se trate^(13,14).

En cuanto al tratamiento, si se llega al diagnóstico preoperatorio, se han descrito múltiples procedimientos, aunque los resultados no han sido satisfactorios en ninguno de ellos. Borrie y cols.⁽¹⁵⁾, en Nueva Zelanda, han experimentado prótesis de silastic y dacrón en animales. Neville y cols.⁽¹⁶⁾ también lo han hecho, con resultados totalmente negativos. También se han intentado reparaciones de la tráquea con injertos de pericardio⁽¹⁷⁾ o bien de vejiga urinaria⁽¹⁸⁾.

En estos momentos una esofagostomía doble, la superior para derivación de la saliva y secreciones y la inferior para intuición y así poder mantener la ventilación, junto con una gastrostomía, es la única solución^(19,20). De todas formas las complicaciones son múltiples, falleciendo los niños por las mismas; se ha descrito algún caso aislado de supervivencia de seis semanas^(21,22).

Bibliografía

- 1 Branger B, Berlivet M, Wesoluch M, Picherot G, Gerard C, Massias C. Agenesie trachéale. *Arch Fr Pediatr* 1988;**46**:359-362.
- 2 Holinger LD, Volk MS, Tucker GF. Congenital laryngeal anomalies associated with tracheal agenesis. *Ann Otorhinol Laryngol* 1987;**96**:505-508.
- 3 Koonosuke Nakada, Hiroaki Kitagawa, Tomotake Enani, Noburu Yamate, Kensuke Tsukada, Ippei Seki. Tracheal agenesis with bronchoesophageal fistulas. *Japanese Journal of Surgery* 1989;**19**:494-497.
- 4 Kearns DB, Miller RH. Tracheal agenesis. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1987;**13**:143-148.
- 5 Warfel KA, Schulz DM. Agenesis of the trachea. Report of a case and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 1976;**100**:357-359.
- 6 Gray SW, Skandakis JE. Anomalías Congénitas. Editorial Pediátrica. Barcelona, 1975; 320-322.
- 7 Parameswaran A, Kirshnaswami H, Walter A. Congenital bronchoesophageal fistula associated with tracheal agenesis. *Thorax* 1983; **38**:551-552.
- 8 Milstein JM, Lau M, Bickers RG. Tracheal Agenesis in infants with Vater association. *Am J Dis Child* 1985;**139**:77-80.
- 9 Chiu T, Cuevas D, Cuevas L, Monteiro L. Tracheal agenesis. *Southern Medical Journal* 1990;**83**:925-930.
- 10 Floyd J, Campbell DC, Dominy DE. Agenesis of the trachea. *Am Rev Respir Dis* 1962;**86**:557-560.
- 11 Faro RS, Googwin CD, Organ CH, Hall RT, Holder TM, Ashcraft KW, Amoury RA. Tracheal agenesis. *The Annals of Thoracic Surgery* 1979;**28**:295-299.
- 12 Esque Ruiz MT, Badía Ripoll G, Aguilar Maluenda C, Alameda Quillet F, Carbonell Estrany X. Agenesia de tráquea: a propósito de un caso. *An Esp Pediatr* 1988;**29**:185-187.
- 13 Sankaran K, Bhagirath LP, Bingham WT, Hjertaas R, Haight K. Tracheal atresia, proximal esophageal atresia, and distal tracheo-esophageal fistula: report of two cases and review of literature. *Pediatrics* 1983;**71**:821-823.
- 14 Bray RJ, Lamb WH. Tracheal stenosis or agenesis in association with tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia. *Anaesthesia* 1988;**43**:654-658.
- 15 Borrie J, Redshaw NR, Dobbins TL. Prosthetic reconstruction of the trachea and carina. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973;**65**:956-962.
- 16 Neville, Bolanwski P, Boltanzadek H. Prosthetic reconstruction of the trachea and carina. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976;**72**:525-538.
- 17 Coronel Rodríguez C, Campos Alonso E, Torres Olivera FJ, Pérez Losada J, Sáenz Reguera C, Durán de Vargas L. Agenesia total de tráquea. *An Esp Pediatr* 1992;**37**:511-513.
- 18 Bechara FA, Yabek SM, Berman W. Total tracheal reconstruction in a three month old infant. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;**87**:543-546.
- 19 Rovira J, Morales L, Rottremann M, Juliá V, Llauradó F, Pérez del Pulgar J. Agenesis of the trachea. *Journal of Pediatric Surgery* 1989; **11**:126-127.
- 20 Stalz T, Lynch J, Ortmann M, Roth B. Tracheal agenesis: a case report. *Europ J Pediatr* 1989;**149**:203-204.
- 21 Fonkalsrvid EW, Martelle RR, Moloney JV. Surgical treatment of tracheal agenesis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1963;**45**:520-525.
- 22 Díaz EM, Adams JM, Hawkins HK, Smith R. Tracheal agenesis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;**115**:741-745.