

Muerte perinatal por atresia laríngea: reporte de caso

Blanca Viviana Fajardo-Idrobo ^a, Lucy Bravo-Luna ^b

a. Médica Patóloga. Universidad del Cauca. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7515-6531>

b. Médica Patóloga. Universidad del Cauca. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3085-7350>

[DOI: 10.22517/25395203.25272](#)

Resumen

La atresia laríngea es una malformación congénita de la vía aérea, que se presenta por la falta de recanalización de la luz laríngea durante la embriogénesis. Se requiere de la detección de hallazgos ecográficos característicos durante la gestación para considerar este diagnóstico. En este artículo, se presenta el caso de una gestación de 39,2 semanas con pobres controles prenatales y única ecografía gestacional tardía que no reportaba anomalías. Al nacimiento, el feto estaba no vigoroso e hipotónico, con insuficiente esfuerzo respiratorio, cianosis bucal y puntajes de Apgar 4-4-0, por lo que realizaron maniobras de reanimación con gran dificultad para lograr ventilación y múltiples intentos de intubación endotraqueal fallidos, aunque el personal médico indicó que a pesar de identificar las cuerdas vocales les fue imposible el paso del tubo. Finalmente, el neonato fallece. Ante la sospecha de malformación en la vía respiratoria superior, solicitan al servicio de patología realizar autopsia clínica para confirmar causa de la muerte.

Palabras clave: Laringe, enfermedades de la laringe, obstrucción de las vías aéreas, muerte perinatal, anomalías congénitas, autopsia.

Abstract

Laryngeal atresia is a congenital malformation of the airway, which occurs due to the lack of recanalization of the laryngeal lumen during embryogenesis. The detection of characteristic sonographic features during pregnancy is required to consider this diagnosis. In this article we present the case of a 39.2-week gestation with poor prenatal controls and a single late gestational ultrasound that did not report abnormalities. At birth, the fetus

was non-vigorous and hypotonic, with poor respiratory effort, oral cyanosis and Apgar scores of 4-4-0, for which it underwent resuscitation maneuvers with great difficulty in achieving ventilation and multiple failed endotracheal intubation attempts, although the medical staff indicates that despite identifying the vocal cords, it was impossible for them to pass the tube. Finally the newborn dies. Suspecting a malformation in the upper respiratory tract, request the pathology service to perform a clinical autopsy to confirm the cause of death.

Keywords: Larynx, laryngeal diseases, airway obstruction, perinatal death, congenital abnormalities, autopsy.

Introducción

Las anomalías congénitas de las vías respiratorias son condiciones poco frecuentes, pero potencialmente mortales (1,2). La atresia laríngea se caracteriza por la obstrucción intrínseca completa o casi completa de la luz, secundaria a la falta de recanalización de la cavidad bitubular derivada del primordio laríngeo o surco laringotraqueal, que ocurre durante la décima semana de gestación (3), lo que origina una membrana firme que oblitera completamente la luz de la glotis (1). Se clasifica en tres tipos según Gosavi et al. (4): Tipo I – atresia completa con fusión de la línea media de los cartílagos aritenoides, Tipo II – Obstrucción infraglotica con cartílago cricoides en forma de cúpula que obstruye la luz, y Tipo III – membrana fibrosa anterior y fusión de los cartílagos aritenoides a nivel de los procesos vocales. Al nacimiento, se presenta con dificultad respiratoria severa a pesar del esfuerzo respiratorio (2), afonía, cianosis y muerte si no es tratada al momento del parto (1).

La atresia laríngea es la causa más frecuente del Síndrome de obstrucción congénita de las vías respiratorias superiores (en adelante CHAOS, por su sigla en inglés) (5), pero la mayoría de los casos de atresia laríngea que resultan en CHAOS son aislados y esporádicos, sin ningún riesgo conocido de recurrencia (6). Debido a que el tipo específico de anomalía congénita rara vez se diagnostica en la etapa prenatal, se utiliza el término CHAOS cuando se identifican los hallazgos ecográficos característicos, dado que es más apropiado para referirse al síndrome clínico (5). Por lo anterior, esta es la condición que se debatirá en la discusión de este artículo, dado que tiene criterios diagnósticos específicos y plan de manejo para disminuir la mortalidad perinatal.

A continuación, se expone el caso de una gestación de 39,2 semanas, con pobres controles y datos prenatales, que no permitieron una preparación adecuada para el momento del parto y que concluyó en muerte perinatal a pesar de los esfuerzos médicos para asegurar la vía aérea. Este caso ocurrió debido a una causa muy inusual, la cual fue detectada en la autopsia perinatal.

Presentación del caso

Mujer de 30 años (grávida 4, partos 2, abortos 1), sin antecedentes patológicos referidos, con gestación de 39,2 semanas por fecha de última menstruación. Fue valorada en Hospital de nivel II, al cual ingresó en fase activa del trabajo de parto con dilatación de 8cm, borramiento del 90% y amniorrea espontánea. Durante el embarazo, la paciente solo se realizó dos controles prenatales y una ecografía gestacional tardía que no reportaba anomalías, por lo tanto, se disponía de información limitada de la gestación al momento de la atención del parto.

Se atendió parto vaginal, con feto en presentación cefálica y doble circular al cuello, no vigoroso e hipotónico, con pobre esfuerzo respiratorio, cianosis bucal y puntajes de Apgar 4-4-0, por lo que iniciaron maniobras de reanimación con gran dificultad para lograr ventilación y múltiples intentos de intubación endotraqueal fallidos por parte del equipo de neonatología y anestesiología, por lo que el bebé finalmente murió. Solicitaron estudio patológico, porque sospecharon una posible malformación congénita en la laringe, dado que refirieron que a pesar de observar las cuerdas vocales nunca fue posible el paso del tubo endotraqueal.

En la autopsia perinatal, se identificó feto masculino con peso y talla adecuadas para la edad gestacional. El examen macroscópico evidenció atresia de la laringe en la región subglótica, debido a la presencia de un cartílago cricoides anormal en forma de cúpula, que al corte tenía 4 mm de grosor (Figura 1). El resto del árbol bronquial no presentaba otras anomalías y en su interior había abundantes secreciones mucosas. Los pulmones estaban expandidos, acrepitantes y pesaban en conjunto 105 gr, y el diafragma era de configuración normal. El resto de los órganos no presentaban anomalías, no se encontraron fístulas, ni ascitis y la placenta no fue enviada para estudio patológico.

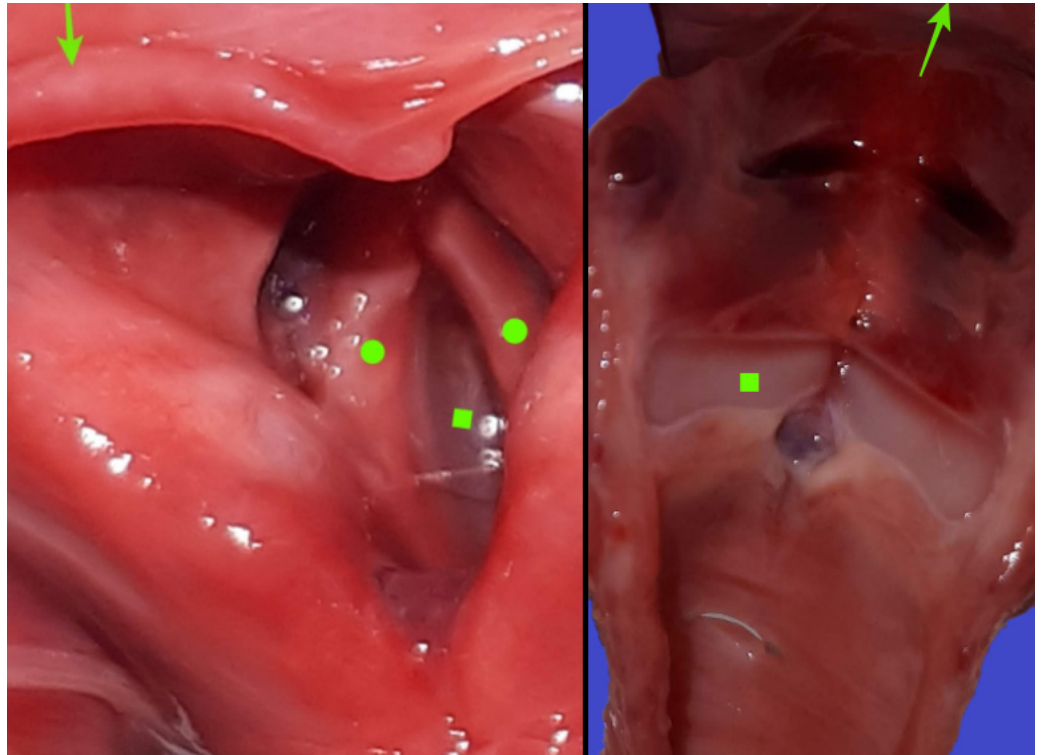


Figura 1. Hallazgos macroscópicos: epiglotis (flecha), cuerdas vocales (puntos) y zona de la atresia (cuadrado), formada por cartílago cricoides anormal que obstruía la luz de la laringe y tenía 4 mm de grosor.

Al examen microscópico, el cartílago cricoides anormal causante de la obstrucción de la luz laríngea, estaba conformado por tejido cartilaginoso de tipo hialino de características usuales (Figura 2), sin otros hallazgos microscópicos de importancia. El parénquima pulmonar, presentaba múltiples espacios aéreos dilatados. No se reconocieron otras anomalías asociadas y no se realizaron estudios genéticos en este caso.

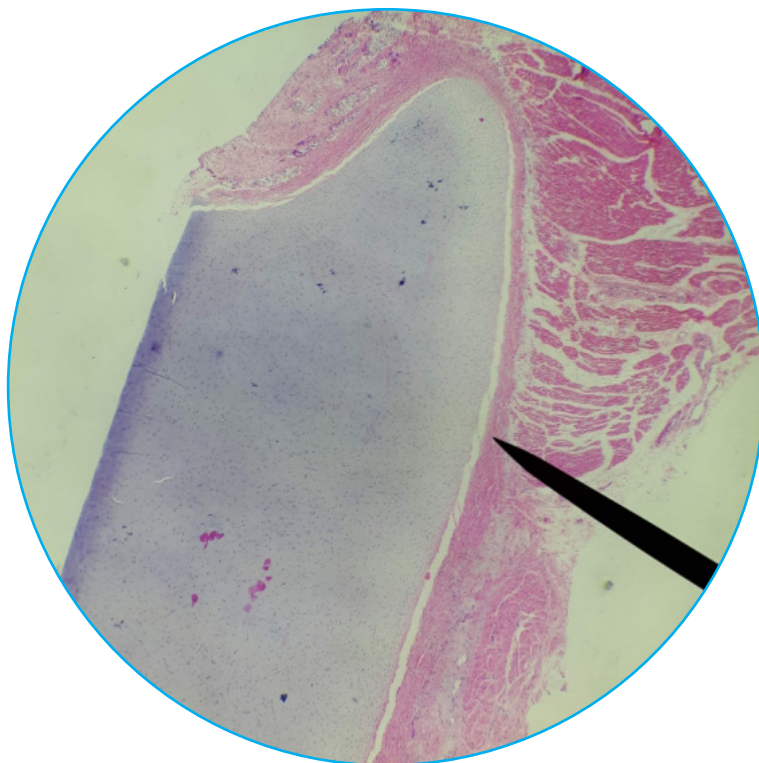


Figura 2. Hallazgos microscópicos del cartílago cricoides anormal. Tejido cartilaginoso de tipo hialino de características usuales.

Discusión

El CHAOS, es una entidad muy poco común y usualmente fatal. La mayoría de los casos se asocian con atresia laríngea, pero otras etiologías comprenden redes laríngeas o traqueales, quistes laríngeos, estenosis subglótica agenesia laríngea o traqueal y atresia traqueal (5).

Se caracteriza por una obstrucción completa o casi completa de las vías aéreas fetales superiores (5,7), ya sea intrínseca o por compresión extrínseca (8). El diagnóstico se realiza generalmente durante el embarazo mediante ecografía prenatal al identificar hallazgos característicos (9) como: pulmones ecogénicos agrandados, vías respiratorias distales a la obstrucción dilatadas, diafragma aplanado o invertido, ascitis fetal (7,10), corazón pequeño y comprimido en posición de línea media, y movimientos respiratorios bruscos anormales (4). Aunque hasta el momento ningún autor define cuántos hallazgos ecográficos son necesarios para el diagnóstico de CHAOS, la identificación de tres de los hallazgos mencionados anteriormente, plantean un diagnóstico probable (10).

La incidencia real de CHAOS es desconocida, pero se describe que afec-

ta a 1 por cada 50,000 recién nacidos (8), su naturaleza es esporádica (4) y la mayor parte de los casos mueren en el útero (6).

La obstrucción se da a cualquier nivel del tracto respiratorio e imposibilita el intercambio de fluidos entre los pulmones y la cavidad amniótica; por lo tanto, a medida que transcurre la gestación el líquido atrapado en el árbol bronquial dilata las vías respiratorias y expande los pulmones, con la consecuente compresión de las estructuras circundantes como el corazón, vasos sanguíneos y linfáticos, y el diafragma. Así, el aumento de la presión medias-tínica afecta el retorno venoso, lo que causa disfunción cardíaca progresiva, ascitis, edema, hidrops y placentomegalia (11). Además, la compresión del esófago debido a la tráquea dilatada puede dar lugar a polihidramnios (9), aunque el oligohidramnios puede estar presente debido al deterioro de la función renal fetal en los casos de hidrops (12).

El CHAOS tiene tres posibles presentaciones que incluyen: Tipo I – Atresia laríngea completa sin fístula esofágica, Tipo II – Atresia laríngea completa con fístula traqueoesofágica y Tipo III – Obstrucción casi completa de la vía aérea superior (12). En caso de no reconocerse el síndrome durante la etapa prenatal, generalmente resulta en muerte fetal o perinatal (8), casos en los cuales el diagnóstico requiere una cuidadosa disección macroscópica *post mortem* y evaluación histológica, que permita encontrar los hallazgos asociados al síndrome (7).

El diagnóstico prenatal de la anomalía congénita del presente caso, no pudo realizarse por la falta de controles y ecografías prenatales, lo cual no permitió detectar y diagnosticar la atresia laríngea. Es importante mencionar y aclarar que, de haberse realizado un diagnóstico prenatal, habría sido posible planificar y programar adecuadamente el momento del parto junto con las intervenciones necesarias para el manejo de la anomalía. El estudio *post mortem* evidenció una atresia laríngea Tipo II, con cartílago cricoides en forma de cúpula que obstruía por completo la luz laríngea y tenía 4 mm de grosor. Por lo tanto, las intervenciones posnatales típicas como la intubación endotraqueal fueron inútiles, debido a que no existía conexión entre la orofaringe y la tráquea distal (11) y el resultado fatal fue inevitable.

Así, la supervivencia depende del diagnóstico prenatal, en consecuencia, la ecografía tiene un papel vital (9), porque la detección de las anomalías es fundamental para la planificación de una estrategia terapéutica, que permita programar un tratamiento intraparto ex-útero adecuado (7). Si el feto se

diagnostica prenatalmente y sobrevive hasta el parto, el enfoque terapéutico estándar es un procedimiento intraparto ex-útero que permita asegurar la vía aérea a través de una traqueostomía mientras se está en soporte placentario (7,11), lo cual permitirá airear las vías aéreas distales; sin embargo, no todas las instalaciones están equipadas o preparadas para realizar ésta intervención en la sala de partos (11).

En este caso, durante el estudio macroscópico solo se evidenció la atresia laríngea, pero no se identificó dilatación de la vía aérea distal a la obstrucción, aplanamiento del diafragma, ascitis, hidrops, u otras anomalías que permitieran concluir un diagnóstico de CHAOS aunque la atresia laríngea es la causa más frecuente del síndrome y según la literatura no se ha informado ningún caso de atresia laríngea en ausencia de CHAOS (3). De esta forma, la información resultante de la autopsia perinatal fue importante para aclarar la causa de la muerte y eximir de responsabilidad al equipo médico. Por último, se recalca la importancia de un adecuado control prenatal, para la detección de esta y otras anomalías durante la gestación.

Conclusión

La atresia laríngea es la causa más frecuente del síndrome CHAOS, pero este diagnóstico requiere de la detección ecográfica de hallazgos característicos. Si bien, según la literatura, no se ha informado ningún caso de atresia laríngea en ausencia de CHAOS, en este caso, no se encontraron durante la autopsia perinatal otros hallazgos que permitieran concluir este diagnóstico.

Consideraciones éticas

Este artículo fue elaborado después de obtener el consentimiento informado del paciente.

Conflicto de intereses

Los autores no declaran conflicto de intereses.

Financiación

Ninguno declarado por los autores

Referencias

1. Landry AM, Rutter MJ. Airway Anomalies. Clin Perinatol [Internet]. 2018; 45(4): 597–607. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.clp.2018.07.002>
2. Ahmad SM, Soliman AMS. Congenital Anomalies of the Larynx. Otolaryngol Clin North Am. 2007;40(1):177–91.
3. Fayoux P, Devisme L. Histoanatomical structures of laryngeal atresia: Functional considerations. Laryngoscope. 2020; 130(1): 252–6.

4. Gosavi M, Kumar L, Ratnakar A, Bannur H. Congenital High Airway Obstruction Syndrome (CHAOS): A perinatal autopsy case report. *Pathol Res Pract* [Internet]. 2017; 213(2): 170–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.prp.2016.10.009>
5. Gupta A, Yadav C, Dhruw S, Mishra D, Taori A. Chaos. *J Obstet Gynecol India*. 2016; 66(3): 202–8.
6. Ryan G, Somme S, Crombleholme TM. Airway compromise in the fetus and neonate: Prenatal assessment and perinatal management. *Semin Fetal Neonatal Med* [Internet]. 2016; 21(4): 230–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.siny.2016.03.002>
7. Lupariello F, Di Vella G, Botta G. Death Shortly after Delivery Caused by Congenital High Airway Obstruction Syndrome. *Fetal Pediatr Pathol* [Internet]. 2020; 39(2): 179–83. Available from: <https://doi.org/10.1080/15513815.2019.1644688>
8. Lago V, Cortés LM, Seco C. Prenatal diagnosis of congenital high airway obstruction syndrome. *Indian J Radiol Imaging* [Internet]. 2018; 28(3): 366–8. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30319217>
9. D'Eufemia MD, Cianci S, Di Meglio F, Di Meglio L, Di Meglio L, Vitale SG, et al. Congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS): discussing the role and limits of prenatal diagnosis starting from a single-center case series. *J Prenat Med*. 2016; 10(1–2): 4.
10. Lupariello F, Nuzzolese E, Di Vella G. Causes of death shortly after delivery and medical malpractice claims in congenital high airway obstruction syndrome: Review of the literature. *Leg Med* [Internet]. 2019; 40(August): 61–5. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.legalmed.2019.07.008>
11. Nolan HR, Gurria J, Peiro JL, Tabbah S, DiazR, Polzin W, et al. Congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS): Natural history, prenatal management strategies, and outcomes at a single comprehensive fetal center. *J Pediatr Surg* [Internet]. 2019; 54(6): 1153–8. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.02.034>
12. Chaemsaitong P, Chansoon T, Chanrachakul B, Worawichawong S, Wongwaisayawan S, Promsonthi P. Prenatal Diagnosis and Pathology of Laryngeal Atresia in Congenital High Airway Obstruction Syndrome. *Case Rep Radiol*. 2012; 1–4.