

HOSPITAL DOCENTE MATERNO INFANTIL 10 DE OCTUBRE

Agnesia de tráquea. Presentación de un caso

Por los Dres.:

JOSE MANUEL TUDELA COLOMA*, ALICIA PILAR CARRERAS FERNANDEZ** y
JESUS BARROSO CANALES***

Internos:

IRIS DE LA CARIDAD OTERO PEREZ**** y
ESPERANZA DE LA CARIDAD MOYA FELIPE****

Tudela Coloma, J. M. y otros. *Agnesia de tráquea. Presentación de un caso.* Rev Cub Ped 53: 4, 1981.

La agnesia de tráquea es una malformación congénita rara. De la literatura existente, sólo un paciente logró sobrevivir cuatro horas y 42 minutos, pero presentaba una fístula que comunicaba con el esófago. Nuestro paciente presentaba ausencia de glotis y soldadura congénita de las cuerdas vocales por agnesia traqueal, se acompañaba de corazón trilobular, por lo que falleció antes de los 45 minutos de vida. Era un recién nacido a término, de peso adecuado y sin malformaciones del hábito externo.

INTRODUCCION

La transición de feto a recién nacido impone grandes demandas a muchos sistemas, pero ninguno de estos es tan urgente o impuesto de forma tan súbi-

ta, como en el caso del sistema pulmonar.

En cambio, los pulmones, que no tienen ninguna participación en la respiración durante la vida fetal, deben satisfacer de modo súbito todas las necesidades respiratorias neonatales desde el instante del nacimiento o el recién nacido morirá.

*Sarkin*¹ ha publicado una revisión reciente de diversos avances importantes en nuestros conocimientos sobre la embriología y química pulmonar. Otros autores como *Avery*² comparten estos criterios.

La morfogénesis del pulmón, ha sido dividido arbitrariamente en tres fases generales.³

* Especialista de I grado en neonatología. Responsable de la sala de cuidados especiales del hospital materno infantil "10 de Octubre". Instructor de pediatría de la facultad No. 2.

** Especialista de I grado en neonatología. Presidente del Comité de mortalidad infantil. Médico del servicio de neonatología del hospital maternoinfantil "10 de Octubre".

*** Especialista de I grado en obstetricia y ginecología. Médico del servicio de Ginecología del hospital materno infantil "10 de Octubre". Instructor de la Facultad No. 2 de ginecología No. 2.

**** Interno vertical en pediatría, del hospital docente "Angel Arturo Aballi".

1. Desarrollo del sistema bronquial.
2. Desarrollo de la circulación.
3. Desarrollo del sistema alveolar.

El desarrollo de los pulmones comienza bastante pronto en la vida embrionaria, aproximadamente en los días 24 de la gestación parece tener lugar una reacción entre el epitelio endodérmico y el mesénquima de la faringe circundante que produce una yema ventral, mediante un proceso de ramificación centrifuga; este botón forma el sistema de conducción o árbol bronquial.

Las anomalías congénitas del sistema pulmonar son bastante frecuentes y parecen estar muchas veces relacionadas con anomalías de los órganos vecinos. Ejemplo de este último tipo de anomalía es por malformación de los grandes troncos vasculares, anomalías como fistulas traqueosofágicas, hernia diafragmática y enfisema lobular. Las anomalías primarias del sistema pulmonar incluyen la atresia de las coanas y de la tráquea, quistes pulmonares congénitos, hipoplasia pulmonar y otras.

La agenesia renal puede estar asociada con la hipoplasia pulmonar, en cuyo caso, la combinación recibe frecuentemente el nombre de síndrome de *Potter*.⁴

El auge de estas diversas anomalías es desconocido. El hecho de que algunas de ellas respondan al tratamiento quirúrgico, indica la importancia de un diagnóstico precoz.

La ausencia de una parte de la tráquea, es por fortuna, extremadamente rara. En una revisión de esta anomalía *Witzleben* (1963) observó que el defecto estaba generalmente asociado con una fistula bronco o traqueosofágica, y en su caso, con múltiples anomalías.⁵ Incluso puede producirse la agenesia traqueo-pulmonar total (*Devi y More*, 1965).⁶

Por lo general, los niños nacen vivos y pueden boquear, pero no consiguen introducir aire en los pulmones. El superviviente más prolongado de quien se tiene referencia, fue el paciente de *Sandison* (1955), quien sobrevivió cuatro ho-

ras y 42 minutos, con intercambio de aire a través de la fistula que comunicaba con el esófago.⁷ La vida de este niño seguramente se prolongó, gracias al oxígeno que se le facilitó por vía intragástrica.

Se desconoce el origen de la lesión, como ocurre con la mayoría de las malformaciones congénitas. Los bronquios principales pueden ser normales, con alvéolos distendidos con fluido. En el paciente de *Witzleben*,⁵ la porción atresia o aplásica de la tráquea se extendía al nivel del cartilago cricoides hasta la carina. No había cartilago, ni luz en la tráquea, los bronquios principales se unían en la línea media, en cuyo punto se establecía la comunicación con el esófago.

Los niños no han logrado sobrevivir el tiempo suficiente para poderse intentar la corrección quirúrgica de la lesión. Debe sospecharse la lesión cuando fracasan los esfuerzos inspiratorios para movilizar el aire y cuando no se visualiza la tráquea debajo de la laringe usando el laringoscopio.⁸⁻¹⁰

Presentación del caso

Hijo de: S.C.S., Historia Clínica: 163724; edad: 35 años; E.G.: 39 semanas; G.2 P.1 A.O.; APP: Hipertensión crónica y pielonefritis; tratamiento con cefapresin y diazepam; APF: sin interés. Parto eutócico, líquido amniótico claro, presentación cefálica, Apgar: 2, al minuto —1, a los 5 minutos— 0, a los 20 minutos.

Peso: 2 890 g, del sexo femenino.

Se realiza maniobras de reanimación y resucitación; al introducir el tubo endotraqueal, se encuentra orificio con fondo de saco ciego a distancia inferior a 0,5 cm de su entrada, no se visualiza glotes con el laringoscopio.

Realiza inspiración boqueante, con latidos cardíacos pobres en ritmo y tono, a no ser útil el esfuerzo inspiratorio, éstos caen y fallece a los 20 minutos.

Anatomía patológica

No malformaciones del hábito externo.

Laringe: muestra malformación consistente en la ausencia de la glotis y soldadura congénita de las cuerdas vocales por agenesia traqueal (figura 1).

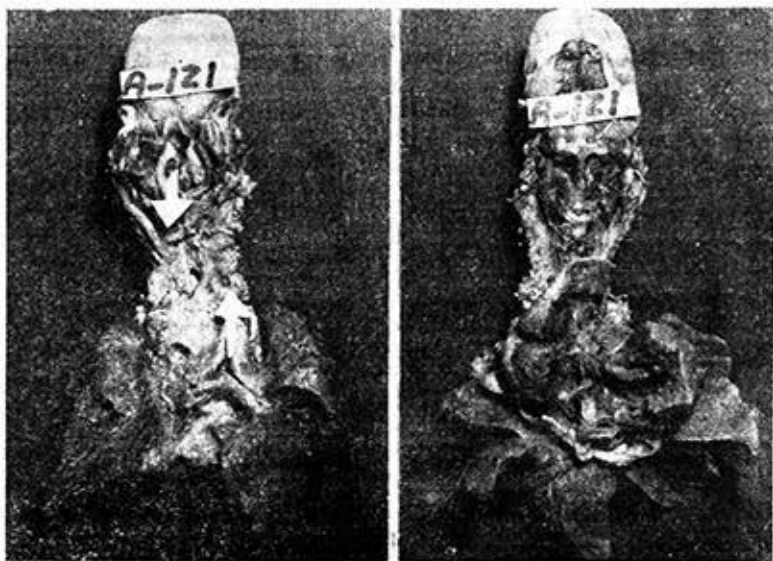
Tráquea y bronquios primarios:

Se observa ausencia de 4/5 del conducto que coincide con ausencia de la glotis al nivel de la laringe, con soldadura de las cuerdas vocales.

Corazón: forma globulosa, con emergencia normal de grandes vasos. Al abrirlo se comprueba la existencia de un solo ventrículo, de gran grosor (3 a 5 cm) y dos aurículas. *Ductus* arterioso permeable.

Corazón trilocular: ausencia de tabique completa con una válvula aurículo-ventricular deformada (figuras 2 y 3).

Figura 1. Recién nacido a término, del sexo femenino, peso 2890 g, edad gestacional 39 semanas. No malformaciones del hábito externo.



Figuras 2 y 3. Laringe: ausencia de la glotis y soldadura congénita de las cuerdas vocales. Ausencia de 4/5 del conducto traqueal.

SUMMARY

Tudela Coloma, J. M. et al. *Tracheal agenesis. Presentation of one case.* Rev Cub Ped 53: 4, 1981.

Tracheal agenesis is a rare congenital malformation. According to the existing literature, only one patient attained four hours and forty two minutes survival, but presented a fistula communicating with esophagus. Absence of glottis and congenital fused vocal bands due to tracheal agenesis, accompanied by trilobular heart was showed by our patient who died, on account of it, before 45 minutes of life. The patient was a newborn childbearing to term with normal weight and without external malformations.

RÉSUMÉ

Tudela Coloma, J. M. et al. *Agénésie trachéale. A propos d'un cas.* Rev Cub Ped 53: 4, 1981.

L'agénésie trachéale est une malformation congénitale rare. Dans la littérature médicale existante, il n'y a qu'un patient qui a survécu quatre heures et 42 minutes, mais il présentait une fistule qui établissait une communication avec l'oesophage. Notre cas présentait absence de la glotte et fusion congénitale des cordes vocales par agénésie trachéale, associée à coeur trilobulaire, donc le décès est survenu avant 45 minutes de vie. Il s'agissait d'un nouveau-né à terme, de poids normal et sans malformations externes.

РЕЗЮМЕ

Тудела Колона, Х.М. и сотрудники. Агенезия трахеи. Представление одного случая.

Агенезия трахеи представляется собой очень редкий врожденный дефект. В литературе имеется сообщение только об одном пациенте, прожившем четыре часа и 42 минуты, но у него был свищ, который сообщался с конелем пищевода. В нашем случае пациент не имел врожденной связи глотиса голосовых связок вследствие агенезии трахеи, сопровождавшейся трикулярным сердцем, из-за чего наш пациент скончался не прожив и 45 минут. Был ребенком родившемся в срок с соответствующим весом и без внешних дефектов.

BIBLIOGRAFIA

1. Sarokin, S. Organogenesis. 467. New York, Holt Rinehart S. Winton, Inc. 1965.
2. Avery, M. E. El pulmón del recién nacido y sus enfermedades, p. 99. Editorial Científico Médico, Barcelona, 1970.
3. Barnes, A. C. Desarrollo Intrauterino, 187. Barcelona, Salvat Editores S.A., 1970.
4. Potter, E. L. Bilateral renal agnosia. J Pediatr 29: 68, 1946.
5. Witzleben, C. L. Aplasia of the Trachea. Pediatr 32: 31, 1963.
6. Devi, B.; J. R. S. More. Total tracheapulmonary agenesis. Acta Ped Pol. S.S.: 107; 1965.
7. Sandison, A. T. Partial absence of the trachea with larynx. Arch Dis Child 30: 475, 1965.
8. Smith, I. I.; D. Bain. Congenital atresia of the larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol 74: 338, 1965.
9. Rubin Alan, M. D. Congenital malformations, 251. Philadelphia and London. W. B. Saunders Company 1967.
10. Kisson, Smith. Pathology of Infancy and Childhood. 432. The C. U. Mosby Company. St. Louis 1967.

Recibido: marzo 3, 1981.

Aprobado: marzo 4, 1981.

Dr. José Manuel Tudela Coloma.

7ma. Edificio 11119 Apto. 20.

Reperto Aldabó.