

## **Agenesia Traqueal. Presentación de un caso**

Tracheal agenesis. Presentation of a case

### **AUTORES**

Dr. Noel Mansito González (1)

Dr. Orlando López Torres (2)

**E-mail:** [orlandolopez.mtz@infomed.sld.cu](mailto:orlandolopez.mtz@infomed.sld.cu)

Dra. Silvia Moreno Kim (3)

Dr. José Hernández Hernández (4)

Dr. Arnaldo Hernández Pérez (5)

1) Especialista de I Grado en Neonatología. Profesor Instructor. Hospital Territorial Docente Dr. Mario Muñoz Monroy. Colón.

2) Especialista de II Grado en Pediatría. Profesor Consultante. Hospital Pediátrico Docente Eliseo Noel Caamaño. Matanzas.

3) Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Hospital Pediátrico Docente Eliseo Noel Caamaño. Matanzas.

4) Especialista de II Grado en Pediatría. Profesor Asistente. Dirección Provincial de Salud. Matanzas.

5) Especialista de I Grado en Cirugía General. Hospital Territorial Docente Dr. Mario Muñoz Monroy. Colón.

### **RESUMEN**

Se presentó un paciente que nace severamente deprimido por parto natural, a las 35,4 semanas, con peso de 2 620 g. Inmediatamente se comenzaron medidas de reanimación, con bolsa, pero al no mejorar se decide intubación traqueal. Se planteó malformación de vías respiratorias por imposibilidad de lograrlo; al intentar traqueotomía, la tráquea está ausente, planteándose el diagnóstico de agenesia traqueal. A pesar de las medidas terapéuticas tomadas, el paciente fallece 8 horas después del nacimiento. En el estudio patológico se comprobó la presencia de agenesia traqueal tipo II, de acuerdo a la clasificación de Floyd.

### **DeCS**

**TRAQUEA/anomalías**

**TRAQUEA/cirugía**

**TRAQUEA/patología**

**RESULTADO FATAL**

**INFORME DE CASO**

**HUMANOS**

**MASCULINO**

**RECIÉN NACIDO**

### **INTRODUCCIÓN**

La agenesia traqueal es una malformación congénita muy rara. El defecto consiste en una parcial o total ausencia de la tráquea debajo de la laringe, permitiendo que el tracto respiratorio inferior se conecte con el tracto gastrointestinal por medio de una fístula tráqueo-esofágica distal o bronco-esofágica, situación que, en general, es incompatible con la vida. Se debe sospechar el caso en todo recién nacido con historia de polihidramnios, ausencia de llanto, dificultad respiratoria inexplicable y dificultades en la intubación traqueal (1-7).

Al partir de la observación de que la clasificación de la atresia traqueal se basa en la ausencia y extensión del remanente traqueal, muchas clasificaciones (8,9) han sido propuestas, pero la más utilizada es la de Floyd (figura 1). En ella, la denominación tipo 1, registra un corto segmento de la tráquea que se conecta al esófago anterior (13 %), en la tipo 2 la vía aérea y el esófago son fusionados a nivel de la carina sin

remanente traqueal (65 %), y la tipo 3 con los bronquios derecho e izquierdo directamente procedentes desde el esófago (22 %). Todos los casos afectados mantienen la ventilación alveolar por una fístula tráqueo-esofágica o bronco-esofágica. El 90 % aproximadamente de las agenesias traqueales presentan otras malformaciones asociadas, principalmente cardiovasculares, gastrointestinales y renales (10-2). El diagnóstico prenatal es difícil, infortunadamente el ultrasonido no establece el diagnóstico prenatal (13), la TAC (14) y principalmente la MRI (15) son de gran utilidad.

Existen reportes anecdóticos de supervivencia entre 5 a 10 años (1,16,17). Se han desarrollado diferentes técnicas quirúrgicas, aunque ninguna con resultados prometedores. En caso de agenesia traqueal tipo I, la traqueotomía puede ser de utilidad (18).

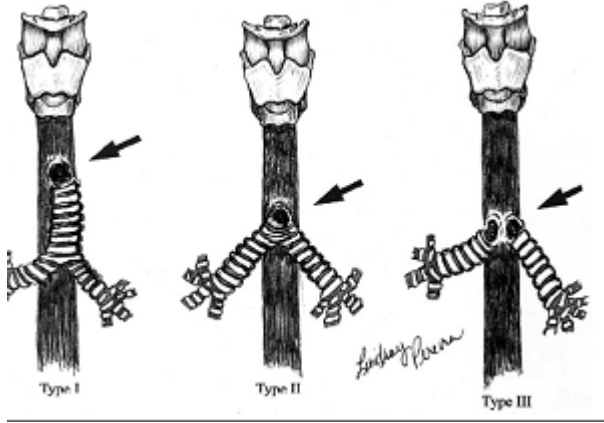


Figura 1. Clasificación de Floyd de agenesia traqueal.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente AFO; sexo masculino; raza blanca; nacido a las 35,4 semanas; hijo de una madre de 39 años de edad, sin alteraciones durante el embarazo, como tampoco durante el parto; el líquido amniótico fue claro con un tiempo de rotura de membranas de 6 horas; el parto fue eutócico, placenta y cordón umbilical normales. Puntaje de Apgar 3/6/7 al minuto, 5 y 10 minutos respectivamente. Inicialmente se comienza reanimación con bolsa y máscara. Al no lograrse la mejoría deseada, se intenta intubación traqueal. Se visualiza una masa, la cual protruye a través de la glotis, impidiendo la intubación; se continúa ventilación con bolsa y se decide traqueotomía de urgencia. Durante el proceder no se visualiza tráquea, sólo un esbozo del extremo proximal hasta nivel del cartílago cricoides continuando con un "bolsón" ciego. Es trasladado al Hospital Pediátrico Docente Eliseo Noel Caamaño para intentar proceder quirúrgico, falleciendo a los pocos minutos de su llegada.

Estudios realizados en la primera hora de vida muestran los siguientes resultados: Hb 20 g/l, hemogasometría, Ph. 7,36, PCO<sub>2</sub> 142 mmHg. StO<sub>2</sub> 98,9 % EB 0,8, glicemia 7,6 mosm/l, Rx de tórax, hipoventilación del pulmón derecho, el izquierdo impresiona normal. Por su parte, en la segunda hora de vida: hemogasometría, Ph. 7,03, PO<sub>2</sub> 76,7 mmHg. PCO<sub>2</sub> 131,9 mmHg. StO<sub>2</sub> 86,9 % EB 2,9. En el estudio patológico no se encontraron otras malformaciones asociadas, y se constató agenesia traqueal tipo II de Floyd. Véase la siguiente foto:



Puntero mostrando ventana de comunicación de la carina con el esófago.

## CONCLUSIONES

Se presenta un caso de agenesia traqueal tipo II de acuerdo a la clasificación de Floyd, no asociado a otras malformaciones congénitas. Se destacan los principales índices de sospecha de la entidad, así como aspectos relacionados con el diagnóstico prenatal, infrecuente presentación y alta mortalidad.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. López Ramírez LS, Ortiz Piedrahita C, Guzmán Bustamante MI, Ruz Montes M, Estrada M. Atresia traqueal y Síndrome de Charge. Reporte de caso. Revista CES MEDICINA. 2007 Ene-Jun;21(1).
2. Dunner D, Kay Redfield J. Congenital Malformations, Trachea. eMedicine.Medscape.com. Updated: Nov 13, 2007.
3. Dijkman KP, Andriessen P, Van Lijnschoten G, Halbertsma FJ. Failed resuscitation of a newborn due to congenital tracheal agenesis: a case report. Cases J. 2009 Jul 17; (2): 7212.
4. Joshi AA, Bradoo RA, Kadam S, Binoy S, Mondkar J, Kalgtkar A. Tracheal Agnesis. Indian J Otolaryngology and Head and Neck Surgery. 2005 Apr-Jun;57(2).
5. Buchino JJA, Meagher DPA, Cox JJA. Tracheal Agnesis: A Clinical Approach. J Pediatr Surg. 1982 Apr; 17(2): 132-7.
6. Saleeby MG, Vustar M, Algren John. Tracheal Agnesis: A Rare Disease with Unique Airway Considerations. Anesth & Analg. 2003 Jul;97(1):50-2.
7. Pratap A, Saha GS, Bhattarai BK. Tracheal agnesis type B: further evidence to a lethal congenital tracheal malformation. J Pediatr Surg. 2007 Jul;42(7):1284-7.
8. López L, Freixinet J, Varela A, Santana R, Serrano A, Jiménez A. Agnesis Traqueal. Neumosur. 1990 Dic; 2(2).
9. Saleeby MG, Vustar M, Algren J. Tracheal Agnesis: A Rare Disease with Unique Airway Considerations. Anesth & Analg. 2003;97: 50–2.
10. Kiatchoosakun P, Jirapradittha J, Taksaphan S. Tracheal agnesis: A Case Report. J Med Assoc Thai. 2003 Nov; 86(11): 1086-90.
11. Van Veenendaal MB, Liem KD, Marres HA. Congenital Absence of the Trachea. Eur J Pediatr. 2000 Jan-Feb; 159(1-2): 8-13.
12. L Dass BB, Nagaraj A, Rao HA, Rajegowda BK. Tracheal agnesis: Report of three cases and review of the literature. An J Perinatol. 2002 Oct; 19(7): 395-400.
13. Koen PD, Andriessen P, Gesina Van L, Feico JH. Failed resuscitation of a newborn due to congenital tracheal agnesis: A case report. Cases J. 2009; (2): 7212.
14. Panthagani IDA, Santos MCA, D'Angio CTA. Use of computed tomography to categorize the type of tracheal agnesis. J Pediatr Surg. 2009 May; 44(5): 1044-6.
15. Heimann K, Bartz C, Naami A, Peschgens. Three new cases of congenital agnesis of the trachea. Eur J Pediatr. 2007 Jan; 166(1): 79-82.
16. Kawahawa H. Tracheal agnesis in a child who survived for 6 years. J Pediatr Surg. 1999 Oct; 34(10): 1541-3.
17. Watanabe T. A case of tracheal agnesis surviving without mechanical ventilation after external

esophageal stenting. J Pediatr Surg. 2008 Oct;43(10):1906-8.

18. Chiu T, Cuevas D, Cuevas L. Trácela agenesis. South Med J. 1990 Aug;83(8):925-30.

## **SUMMARY**

We present the case of a patient, who was born severely depressed by natural birth, at 35,4 week, weighting 2 620 g. Immediately he was given reanimation, with bag, but when there was not an improvement, we decided the tracheal intubation. We supposed the malformation of the respiratory ways when the intubation was impossible; when we tried to make a tracheotomy, we did not find the trachea, arriving to the diagnosis of tracheal agenesis. In spite of the taken therapeutic measures, the patient died 8 hours after birth. In the pathologic study we stated type II tracheal agenesis, according to Floyd's classification.

## **MeSH**

**TRACHEA/abnormalities**

**TRACHEA/surgery**

**TRACHEA/pathology**

**FATAL OUTCOME**

**CASE REPORT**

**HUMANS**

**MALE**

**INFANT, NEWBORN**

## **CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO**

Mansito González N, López Torres O, Moreno Kim S, Hernández Hernández J, Hernández Pérez A. Agenesia Traqueal. Presentación de un caso. Rev Méd Electrón. [Seriada en línea] 2010;32(6). Disponible en URL: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202010/vol6%202010/tema12.htm>. [consulta: fecha de acceso]