

## Atresia laríngea fetal como causa de obstrucción congénita de las vías aéreas superiores

 María Fuentes,<sup>1</sup>  Reismar Straker,<sup>1</sup>  Susana De Vita,<sup>2</sup>  Daniel Márquez.<sup>3</sup>

### RESUMEN

*El síndrome de obstrucción congénita de las vías respiratorias altas (CHAOS) es la obstrucción total o parcial de las vías respiratorias superiores del feto, siendo la causa más frecuente la atresia laríngea. Es una condición rara y fatal, si no se realiza una intervención perinatal o si no se reconoce. Las imágenes ecográficas prenatales muestran hallazgos típicos que pueden ayudar en el diagnóstico precoz, lo cual es importante para decidir la planificación exitosa del manejo perinatal o la terminación electiva del embarazo. Se presenta un caso diagnosticado prenatalmente debido a sus hallazgos ecográficos característicos.*

**Palabras clave:** CHAOS, Atresia laríngea, Ultrasonografía.

### *Laryngeal fetal atresia as a cause of congenital upper airway obstruction*

### SUMMARY

*Congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS) is total or partial obstruction of the fetal high respiratory tract, the most common cause being laryngeal atresia. It is a rare and fatal condition if perinatal intervention is not performed or if it is unrecognized. Prenatal ultrasound images show typical findings that can help in an early diagnosis, which is important to decide the successful planning of perinatal management or elective termination of pregnancy. A case diagnosed prenatally due to its characteristic ultrasound findings is presented.*

**Keywords:** CHAOS, Laryngeal atresia, Ultrasonography.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de obstrucción congénita de las vías respiratorias altas (CHAOS, *congenital high airway obstruction syndrome*) es una afección rara que pone en peligro la vida del feto. Ocurre como resultado de la obstrucción congénita de la vía aérea fetal secundaria a atresia laríngea y/o traqueal, quistes laríngeos obstructivos o tumores obstructivos de la orofaringe

y la región cervical, siendo la atresia laríngea la causa más frecuente (1).

Su incidencia es de 1 por cada 50 000 nacimientos. Según Gupta y cols. (2), Arizawa y cols. reportaron por primera vez el diagnóstico prenatal de esta condición en 1989, y el término CHAOS fue propuesto, en el año 1994, por Hedrick y cols. (2). Cuando se diagnostica una obstrucción de las vías respiratorias superiores en el contexto prenatal es muy difícil identificar la causa específica, lo que da origen al término amplio, CHAOS (3).

La obstrucción de las vías respiratorias superiores conduce al atrapamiento de los fluidos producidos por los pulmones, como resultado, los pulmones y la tráquea se agrandan y conducen al aplanamiento del diafragma que se puede ver en la ecografía (4).

<sup>1</sup>Especialista en Obstetricia y Ginecología. Servicio de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas. <sup>2</sup>Especialista en Perinatología. Servicio de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas. <sup>3</sup>Especialista en Perinatología. Medicina Crítica Obstétrica. Servicio de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas. Investigación presentada como caso clínico en la modalidad de poster oral en 36to Congreso Venezolano de Ultrasonido en Medicina "Dr. Juan Bracho Barrios", ECOMED 2022. Correo de correspondencia: danielmarquez33@gmail.com.

**Forma de citar este artículo:** Fuentes M, Straker R, De Vita S, Márquez D. Atresia laríngea fetal como causa de obstrucción congénita de las vías aéreas superiores. Rev Obstet Ginecol Venez. 83(3):365-369. DOI: 10.51288/00830317

Debido al agrandamiento de los pulmones, el corazón parece pequeño y comprimido en el medio del tórax. Ante la presión intratorácica elevada, el retorno venoso disminuye, lo que eventualmente conduce a insuficiencia cardíaca (5).

Secundario a las mejoras en las imágenes prenatales, este síndrome puede diagnosticarse mediante ecografía transvaginal desde las 15 semanas de gestación. Las características ecográficas típicas de este síndrome son pulmones hiperecogénicos agrandados bilateralmente, diafragma invertido/aplanado y vías respiratorias dilatadas hasta el punto de obstrucción. También se pueden observar hidropesía no inmune y ascitis fetal (6).

El diagnóstico prenatal de CHAOS es necesario para que se pueda lograr el manejo perinatal, con la expectativa de mejorar el resultado neonatal (3).

### CASO CLÍNICO

Paciente de 29 años de edad, VG, IIP, IA, sin antecedentes personales patológicos, quien fue referida a la Unidad de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas, con embarazo de 22 semanas más 5 días por fecha de última menstruación (FUM) por hallazgos ecográficos anormales en una evaluación previa. Se realizó evaluación ecográfica sistemática céfalo-caudal del feto en presentación cefálica, dorso posterior, con actividad cardíaca presente, evidenciando en corte axial de tórax fetal ambos pulmones hiperecogénicos, aumentados de tamaño, corazón desplazado a región central y de pequeño tamaño (Figura 1); en corte coronal de tórax fetal se evidenció dilatación del árbol traqueo-bronquial, ocupada por líquido (Figura 2), convexidad del diafragma, ascitis y edema subcutáneo (Figuras 3 y 4). Además de estos hallazgos, se observó anhidramnios por rotura prematura de membranas.

La paciente ingresó a urgencias a las 22 semanas más 6 días en el contexto de trabajo de parto y



Figura 1. Corte axial de tórax fetal



Figura 2. Corte coronal de tórax fetal

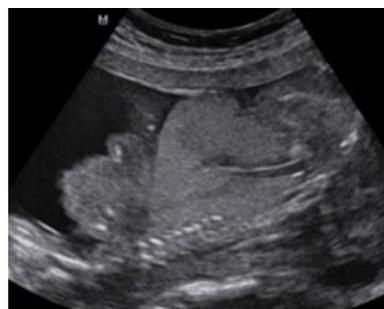


Figura 3. Corte coronal de tórax y abdomen fetal



Figura 4. Corte coronal de tórax y abdomen fetal



Figura 5. Feto con ascitis y edema subcutáneo

posteriormente se obtuvo producto de la concepción de sexo masculino, sin signos vitales, cuyo peso fue de 912 gramos, circunferencia cefálica de 21 cm, circunferencia torácica de 20 cm y circunferencia abdominal de 27 cm, mostrando ascitis y edema subcutáneo generalizado (Figura 5).

Previo consentimiento de los padres, fue realizado estudio de anatomía patológica, encontrando ambos pulmones edematizados y aumentados de tamaño, con impresiones costales, así como obliteración laríngea (Figura 6). Se concluyó el estudio con el diagnóstico de síndrome de obstrucción congénita de las vías aéreas superiores: atresia laríngea, corroborando los hallazgos encontrados prenatalmente a través de la evaluación ecográfica.



Figura 6. Obliteración laríngea

## DISCUSIÓN

El CHAOS es una anomalía fetal grave que se produce como resultado de una recanalización deficiente de las vías respiratorias superiores que tiene lugar alrededor de la novena o décima semana de gestación (7). Las otras causas raras que conducen a esta anomalía son las membranas laríngeas o traqueales, quistes laríngeos, atresia traqueal, estenosis o atresia subglótica y agenesia traqueal o laríngea (8).

La incidencia exacta de esta condición no se conoce, sin embargo, se ha descrito aproximadamente 1 caso por cada 50 000 nacimientos (2).

Normalmente, el líquido secretado por el pulmón fetal se absorbe a través del árbol traqueo-bronquial (6). Sin embargo, en el caso de obstrucción de las vías respiratorias, este líquido no se puede drenar adecuadamente y continúa acumulándose en los pulmones del feto, lo que provoca un aumento gradual de la presión intratraqueal y conduce a una hiperexpansión y un desarrollo anormal de los pulmones (7). Los pulmones hiperexpandidos comprimen el corazón, las grandes venas y el diafragma. El corazón se desplaza centralmente y se vuelve pequeño y disfuncional. El sistema cardiovascular disfuncional y la disminución del retorno venoso provocan ascitis e hidropesía no inmunitaria. El diafragma se aplana o se invierte dependiendo de la gravedad del proceso (9). Esta serie de eventos es responsable de las características de la imagen prenatal de CHAOS (10).

La dilatación traqueal es característica ecográficamente. En este caso, la tráquea era prominente hasta la laringe, lo que sugiere una estenosis laríngea como causa de la obstrucción, así mismo se observaron características ecográficas como pulmones ecogénicos agrandados con corazón desplazado hacia el centro, diafragma invertido, hidropesía fetal y ascitis.

La herramienta de diagnóstico por imágenes de primera línea es el ultrasonido debido a su fácil disponibilidad y asequibilidad; sin embargo, el sitio exacto de la obstrucción de las vías respiratorias no se puede visualizar con seguridad en la ecografía prenatal (11). La resonancia magnética juega un papel complementario en los casos en los que se planea una intervención quirúrgica, ya que representa de manera más efectiva las vías respiratorias dilatadas, el nivel de obstrucción y ayuda a excluir patologías extrínsecas que conducen a la obstrucción, como teratoma cervical, malformación linfática o anillos vasculares como el arco aórtico doble, siendo superior a la ecografía (12).

Los diagnósticos diferenciales importantes para los pulmones fetales ecogénicos son la malformación adenomatoide quística (MAQ) congénita y el secuestro pulmonar (SP). En la MAQ, la ecografía prenatal demuestra la afectación de un lóbulo del pulmón que se presenta como una masa hiperecogénica con los microquistes o un quiste anecoico en caso de macroquistes o como una masa multiquística con estroma ecogénico en la variedad mixta. En el SP, una rama aberrante de la aorta irriga directamente una porción del parénquima pulmonar que en la mayoría de los casos no tiene conexión aparente con las vías respiratorias. La ecografía prenatal muestra una lesión pulmonar uniformemente ecogénica focal con visualización ocasional de irrigación arterial desde la aorta (13).

Se debe buscar el agrandamiento traqueal, ya que es específico de CHAOS.

El pronóstico de CHAOS suele ser letal debido a la anomalía de la laringe en sí misma o debido a la hidropesía fetal asociada (14).

Con los avances en cirugía neonatal y el enfoque multidisciplinario, a los casos con obstrucción parcial y en los que aún no se ha presentado hidropesía fetal,

se les puede ofrecer el procedimiento EXIT (*ex-utero intrapartum treatment*), que tiene como objetivo lograr una vía aérea permeable antes de que se detenga la circulación fetomaterna. Implica el parto abdominal parcial de la cabeza fetal con el cordón umbilical fetal todavía unido a la placenta y la laringoscopia y traqueotomía subsiguientes (11). Sin embargo, la mortalidad en estos pacientes sigue siendo alta ante la presencia de hidropesía con desarrollo pulmonar anormal y complicaciones posnatales.

La evaluación fetoscópica de las vías respiratorias y la recanalización quirúrgica en el contexto de CHAOS es técnicamente factible, y puede resultar en la salvación del embarazo y la reversión de la hidropesía fetal, con la posibilidad de un parto a término o casi a término (15). Este procedimiento puede resultar tanto diagnóstico como terapéutico, por lo que la recanalización quirúrgica de las vías respiratorias puede mejorar el riesgo de desarrollo pulmonar anormal y permitir una mayor latencia de las vías respiratorias. Igualmente, ya sea que se pueda realizar o no una recanalización mecánica o con láser de las vías respiratorias, puede proporcionar información pronóstica importante (16).

## CONCLUSIÓN

Esta es una entidad poco frecuente de obstrucción de la vía aérea proximal, que no es compatible con la vida si no se realiza una intervención perinatal. Las imágenes ecográficas prenatales son hallazgos típicos que pueden ayudar a establecer un diagnóstico temprano y preciso, lo cual es esencial para proporcionar una gestión adecuada de esta condición.

## AGRADECIMIENTOS

Los autores expresan agradecimiento al Coordinador del posgrado de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas, Dr. Carlos Villegas, por el apoyo que ha brindado a esta investigación, por el

*ATRESIA LARÍNGEA FETAL COMO CAUSA DE OBSTRUCCIÓN CONGÉNITA  
DE LAS VÍAS AÉREAS SUPERIORES*

respeto a nuestras ideas y por su orientación facilitando su materialización. Así mismo, a la Jefatura de la Unidad de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas, concretamente a la Dra. Onleda Brencio, por su apoyo al autorizar el acceso a la información de la Unidad para la realización de la investigación.

### Conflictos de interés.

Los autores no reportan ningún conflicto de interés.

### REFERENCIAS

1. Sanford E, Saadai P, Lee H, Slavotinek A. Congenital high airway obstruction sequence (CHAOS): a new case and a review of phenotypic features. *Am J Med Genet A*. 2012;158A(12):3126-36. DOI: 10.1002/ajmg.a.35643.
2. Gupta K, Venkatesan B, Manoharan KS, Rajalakshmi V, Menon M. CHAOS: Prenatal imaging findings with post mortem contrast radiographic correlation. *J Radiol Case Rep*. 2016;10(8):39-49. DOI: 10.3941/jrcr.v10i8.2692.
3. Hedrick MH, Ferro MM, Filly RA, Flake AW, Harrison MR, Adzick NS. Congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS): a potential for perinatal intervention. *J Pediatr Surg*. 1994;29(2):271-4. DOI: 10.1016/0022-3468(94)90331-x.
4. Gilboa Y, Achiron R, Katorza E, Bronshtein M. Early sonographic diagnosis of congenital high-airway obstruction syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2009 Jun;33(6):731-3. doi: 10.1002/uog.6408.
5. Martínez JM, Castañón M, Gómez O, Prat J, Eixarch E, Bennasar M, *et al*. Evaluation of fetal vocal cords to select candidates for successful fetoscopic treatment of congenital high airway obstruction syndrome: preliminary case series. *Fetal Diagn Ther*. 2013;34(2):77-84. DOI: 10.1159/000350697.
6. Mudaliyar US, Sreedhar S. Chaos syndrome. *BJR Case Rep*. 2017;3(3):20160046. DOI: 10.1259/bjrcr.20160046.
7. Artunc Ulkumen B, Pala HG, Nese N, Tarhan S, Baytur Y. Prenatal diagnosis of congenital high airway obstruction syndrome: report of two cases and brief review of the literature. *Case Rep Obstet Gynecol*. 2013;2013:728974. DOI: 10.1155/2013/728974.
8. Sancho-Hernández R, Solorio-Rodríguez L, Durán-Colín AA, Cuevas-Schacht FJ. Procedimiento EXIT (ex utero intrapartum) en las malformaciones congénitas broncopulmonares de alto riesgo. Descripción de la técnica y revisión de la literatura. *Neumol Cir Tórax [Internet]*. 2016 [consultado 25 de septiembre de 2022];75(4):281-290. Disponible en: <https://www.scielo.org.mx/pdf/nct/v75n4/0028-3746-nct-75-04-00281.pdf>
9. Joshi P, Satija L, George R, Chatterjee S, D'Souza J, Raheem A. Congenital high airway obstruction syndrome-antenatal diagnosis of a rare case of airway obstruction using multimodality imaging. *Med J Armed Forces India*. 2012;68(1):78-80. DOI: 10.1016/S0377-1237(11)60111-1.
10. Ekmekci E, Gencdal S, Kiziltug N. Prenatal ultrasonography findings of fetus with congenital high airway obstruction (CHAOS): A case report and review of literature. *Clin Obstet Gynecol Reprod Med*. 2017; 3(5):1-2. DOI: 10.15761/COGRM.1000197.
11. Medina J. Malformación congénita de la vía aérea Pulmonar (MCVAP), reporte de caso. *Rev Fac Med Hum*. 2021;21(1):217-221. DOI: 10.25176/RFMH.v21i1.3488.
12. Ruano R, Cass D, Rieger M, Javadian P, Shamshirsaz A, Olutoye O, *et al*. Fetal laryngoscopy to evaluate vocal folds in a fetus with congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS). *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2014;43(1):102-3. DOI: 10.1002/uog.13191.
13. Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, Flake AW, Johnson MP, Bebbington M, *et al*. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Genet A*. 2006;140(2):151-5. DOI: 10.1002/ajmg.a.31031.
14. Kuwashima S, Kitajima K, Kaji Y, Watanabe H, Watabe Y, Suzumura H. MR imaging appearance of laryngeal atresia (congenital high airway obstruction syndrome): unique course in a fetus. *Pediatr Radiol*. 2008;38(3):344-7. DOI: 10.1007/s00247-007-0693-9.
15. Cruz-Martínez R, Gámez-Varela A, Martínez-Rodríguez M, Luna-García J, López-Briones H, Chavez-González E, *et al*. Prenatal diagnosis of laryngo-tracheo-esophageal anomalies in fetuses with congenital diaphragmatic hernia by ultrasound evaluation of the vocal cords and fetal laryngoesophagoscopy. *Prenat Diagn*. 2020;40(12):1540-1546. DOI: 10.1002/pd.5806.
16. García Posada DI, García Posada RA, Akaki Caballero M, Rendón García C. Valoración ecográfica de la laringe fetal. *Acta ORL Cir Cab Cuello*. 2019;47(3). DOI: 10.37076/acorl.v47i3.459.

Recibido 2 de abril de 2023  
Aprobado 12 de junio de 2023