CERPO
Centro de Referencia Perinatal Oriente
Facultad de Medicina, Universidad de Chile

Emergencias de la vía aérea al nacimiento

Dra. Trinidad Pinochet de la Jara
Facultad de Medicina, Universidad de Chile

Introducción

CERPO

- Avances en la atención prenatal, tecnología e imagenología han permitido la sospecha y confirmación de anomalías congénitas previamente diagnosticadas al nacimiento.
- El conocimiento de estas alteraciones ha permitido la planificación adecuada e incluso tratamientos durante el periodo prenatal.
- El manejo oportuno de la vía aérea disminuye el riesgo de hipoxia, acidosis y sus complicaciones como el deterioro neurológico.

Emergencias vía aérea

Frequent diagnoses posing potential airway emergencies in the neonate.

Level of obstruction	Conditions
Nasal	Choanal stenosis
	Choanal atresia
	Nasal encephalocele
	Nasal dermoid
	Pyriform aperture stenosis
	Nasal cyst
	Nasal septal deviation
	Tumor/teratoma
	Nasal polyps
Pharyngeal	Vallecular cyst
	Cleft palate
	Tumor/teratoma
	Micro/retrognathia
	Macroglossia
	Hypotonia/reduced pharyngeal tone
Cervical	Lymphatic malformations (cystic hygroma)
	Teratoma
Laryngeal	Laryngomalacia
	Laryngeal cleft
	Ventricular or other laryngeal cysts
	Subglottic stenosis
	Vocal cord paralysis
Tracheal	Congenital tracheal stenosis
	Complex tracheomalacia (esophageal atresia)
	Vascular ring
	Tracheal cyst
Bronchial	Bronchial tumors
Pulmonary	Bronchopulmonary dysplasia
	Congenital cystadenomatoid malformation
Chest wall (mechanical/ neuromuscular)	Asphyxiating thoracic dystrophy
	Muscular dystrophies
Multiple craniofacial/ airway anomalies	Pierre Robin sequence
	Treacher Collins syndrome
	Crouzon syndrome
	Apert syndrome
	Trisomy 21
	Beckwith–Wiedemann syndrome

Adapted with permission from Lioy J, Sobol S, editors. Disorders of the neonatal airway: fundamentals for practice, p. 140. © Springer, 2015.

- Vía aérea difícil: anestesista con experiencia encuentra dificultad para ventilación, intubación o ambos.
- Vía aérea crítica: situación en que la ventilación bolsa-mascarilla es frustra y se requiere intubación endoscópica por ORL de alto nivel para establecer una vía.

Atresia/estenosis coanas

- Causa más común de obstrucción nasal neonatal
- Persistenia de la membrana bucofaríngea
- 1:10000 NV
- Atresia bilateral constituye una emergencia, presentando distress respiratorio inmediato y necesidad de vía aérea oral o intubación orotraqueal.
- Ósea, membranosa o mixta.

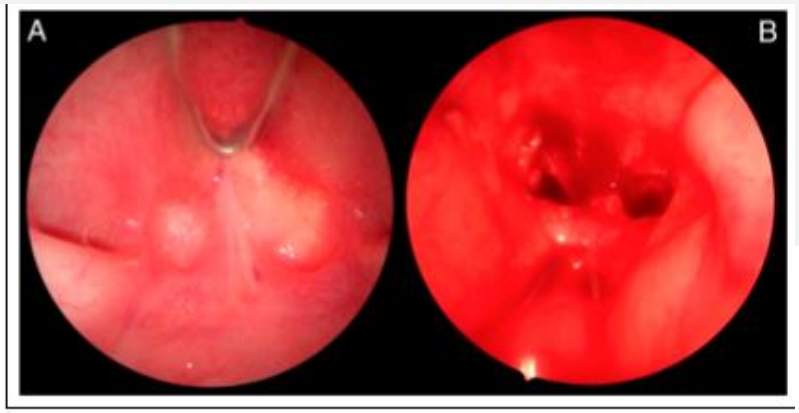


Figure 2. Choanal atresia. A. Presurgical view from oropharynx. B. Postsurgical view from oropharynx demonstrating bilateral openings into the nasal cavity.

NeoReviews Vol.14 No.3 March 2013

Atresia/estenosis coanas

- Sospecha clínica:
  - Distrés respiratorio con cianosis que disminuye con el llanto.
  - Imposibilidad de pasar un cateter por vía nasal.
- Dg diferencial: desviación septal, dislocación septal, masas nasales, encefalocele.
- CHARGE: Coloboma, Heart defects, Atresia of the coanae, Growth retardation, Genitourinary abnormalities, Ear deformities (50%)

Estenosis congénita apertura piriforme

- Presentación similar a atresia coanas
- Menor frecuencia
- Estrechamiento óseo anterior
- Asociación a defectos de la línea media: holoprosencefalia, hipopituitarismo, displasia septo-óptica

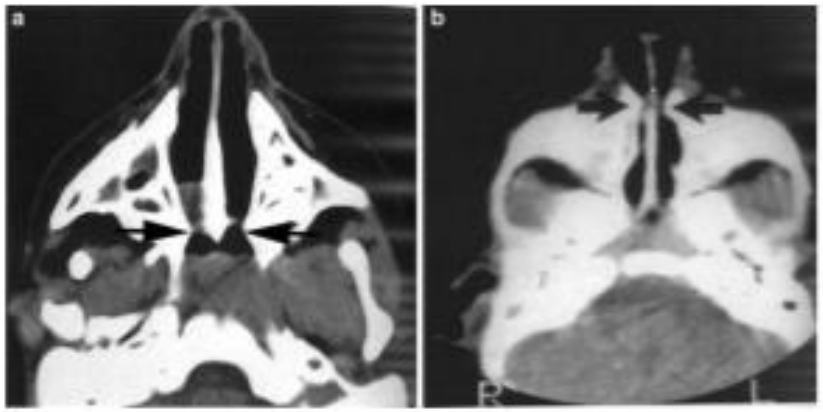


Fig. 2. Computed tomography of choanal atresia (a), pyriform aperture stenosis (b). (Adapted with permission from Lissy J, Sobol S, editors. Disorders of the neonatal airway: fundamentals for practice, p. 133. © Springer, 2015.)

Airwaydisorders of the fetus and neonate: An overview, Seminars in Fetal & Neonatal Medicine (2016)

Teratomas orales y cervicales

- Malformación congénita que contiene tejido endodérmico, mesodérmico y ectodérmico.
- Se originan de la migración anormal o secuestro de células germinales.
- 5-10% se encuentran en cabeza y cuello. 1:20.000 a 1:40.000 NV

Fig. 2. Neonate with a large oral cavity congenital teratoma delivered via ex utero intrapartum treatment (EXIT). The patient's airway was intubated at the time of EXIT.

Clin Perinatol 45 (2018) 609–628

Teratomas orales y cervicales

- US: masa heterogénea con componentes sólidos y quísticos. Calcificaciones internas
- RM: masa heterogénea bien circunscrita, multiloculada. Frecuente compromiso tiroides.
- Aproximadamente 20% de los teratomas de cabeza y cuello presentan PHA, indicando obstrucción de la vía digestiva y aérea superior.

Clin Perinatol 45 (2018) 609–628

Micrognatia

- Tamaño anormal de la mandíbula, con o sin retrognatia (posición anormal).
- En casos severos, puede producir glosoptosis, con la consiguiente obstrucción de la vía aérea superior.
- Un 66% se asocia a aneuploidías.
- La mayoría asociada a otras malformaciones: 80% musculoesqueléticas, 60% genitourinarias, 60% cardiovasculares.

Perinatol 45 (2018) 609–628

Micrognatia

- US: alteración del perfil fetal. Índice mandibular (*jaw index*) <p5 o <23 (100% sensibilidad, 98.7% especificidad)
- Micrognatia severa y PHA concomitante pueden predecir obstrucción de VA.

Box 3
Calculating the jaw index

$$\textit{Jaw Index} = \frac{\textit{Anterior} - \textit{Posterior Diameter}}{\textit{Biparietal Diameter}} \times 100$$

Data from Paladini D, Morra T, Teodoro A, et al. Objective diagnosis of micrognathia in the fetus: the jaw index. Obstet Gynecol 1999;93(3):382–6.

Clin Perinatol 45 (2018) 609–628

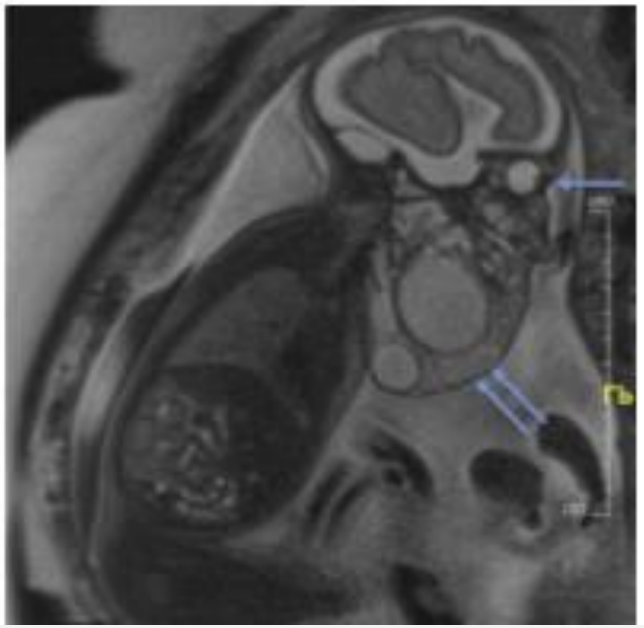
Malformaciones venolinfáticas

- Masa cervical más comúnmente diagnosticada en el período fetal.
- Falla en el contacto de los canales linfáticos con el sistema venoso yugular.
- Hallazgo 3er trimestre: cuello anterior, anomalía aislada. Compromiso de otras estructuras.

Clin Perinatol 45 (2018) 609–628

Malformaciones venolinfáticas

- US: lesiones quísticas, señal Doppler ausente.
- RM: permite delimitar los márgenes de la lesión.
- Menos destructivos que teratomas, causan menos distorsión de la vía aérea, pero el compromiso faríngeo y laríngeo es común.



Clin Perinatol 45 (2018) 609–628

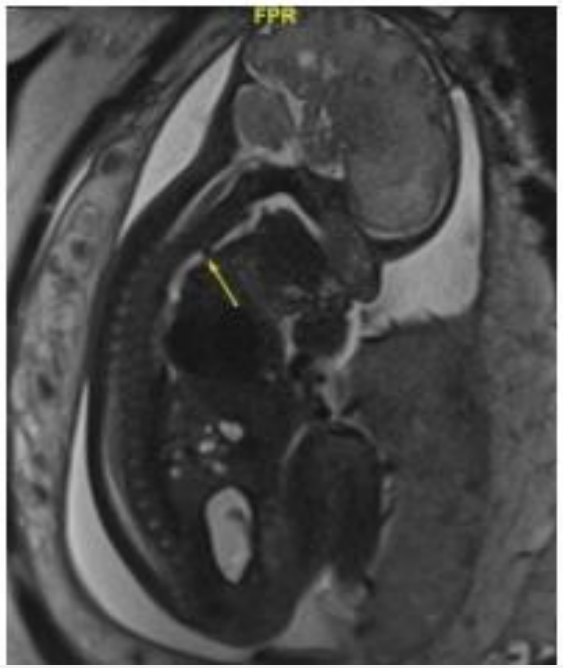
CHAOS: Congenital High Airway Obstruction Syndrome

- Raro. Incidencia real desconocida, se estima 1:50000 NV
- Obstrucción vía aérea: atresia/estenosis de laríngea o tráquea
- Acumulación de líquido en la vía aérea inferior, expansión pulmonar que comprime pulmón y diafragma.

Clin Perinatol 45 (2018) 609–628
Rev. Ped. Elec. [en línea] 2016, Vol 13, N° 3

CHAOS: Congenital High Airway Obstruction Syndrome

- US: dilatación vía aérea, pulmones grandes hiperecogénicos, desplazamiento silueta cardíaca, aplanamiento o inversión diafragma, ascitis/hidrops fetal, PHA
- RM: columna de fluido en la vía aérea. Permite confirmar la zona de obstrucción.



Clin Perinatol 45 (2018) 609–628

Ultrasonografía

- Evaluación de la anatomía fetal normal y anormal
- Ecografía 3D permite calculo de volúmenes, sin embargo no se ha establecido la superioridad de 3D y 4D en el diagnostico.
- Signos indirectos de obstrucción VA: PHA, pequeña burbuja gástrica, orofaringe prominente, hidrops.

Clin Perinatol 45 (2018) 609–628
Rev. Ped. Elec. [en línea] 2016, Vol 13, N° 3

Resonancia magnética fetal

- Excelente resolución de tejidos blandos
- RM post US:

  Confirmó la imagen en 89%, contradijo el diagnóstico en 4%, no se encontraron anomalías 7%. Cambio en diagnóstico y pronóstico de 20% de pacientes.
- **¿Cuándo?** Preferiblemente durante 3er trimestre. Podría requerir un segundo examen cercano a la fecha probable de parto para caracterizar adecuadamente el grado de obstrucción de VA (evolutivo)

Clin Perinatol 45 (2018) 609–628
Fetal Diagn Ther 2015;38:186-194

Table 2
Information Provided by Fetal US vs Fetal MR Imaging Performed Prior to an EXIT Procedure

Information	US	MR Imaging
Size and location of the lesion	Yes	Yes
Infiltrative characteristics of the mass	Yes	Yes
Tissue characteristics of the lesion*	Yes	Yes
Fetal respiration function	Yes	No
Fetal swallowing function	Yes	Yes
Amniotic fluid volume	Yes	Yes
Fetal airway distortion	No	Yes
Anatomic location of the tongue	No	Yes
Presence of associated anomalies	Yes	Yes
Global anatomy (in conjoined twins)	No	Yes

*Depends on tissues involved; calcifications are variably seen at US.

Digue et al. RG. Volume 31. Number 2

Broncoscopía virtual

- Permite una adecuada visualización de la vía aérea fetal mediante un modelo 3D en base a la RM.
- El software permite posicionar “cámaras virtuales” permitiendo confirmar la permeabilidad de vía aérea.

Clin Perinatol 45 (2018) 609–628

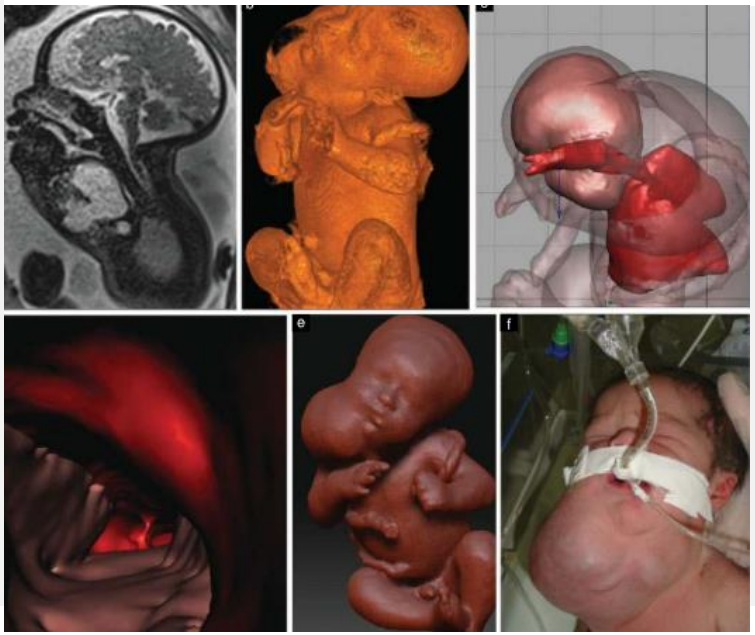
Broncoscopía virtual

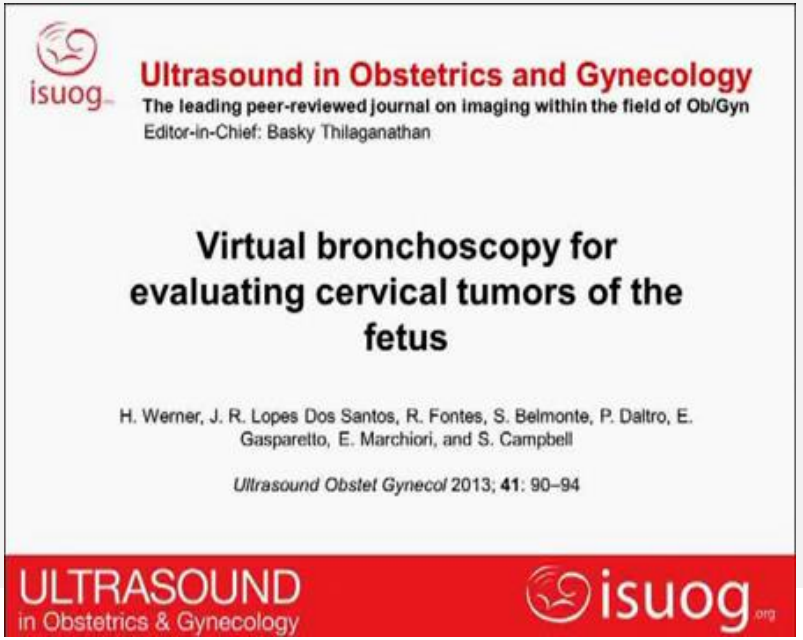
CERPO

Virtual bronchoscopy for evaluating cervical tumors of the fetus

H. WERNER*†, J. R. LOPES DOS SANTOS‡§, R. FONTES‡§, S. BELMONTE‡, P. DALTRO*†¶, E. GASPARETTO*†, E. MARCHIORI† and S. CAMPBELL**

ULTRASOUND in Obstetrics & Gynecology





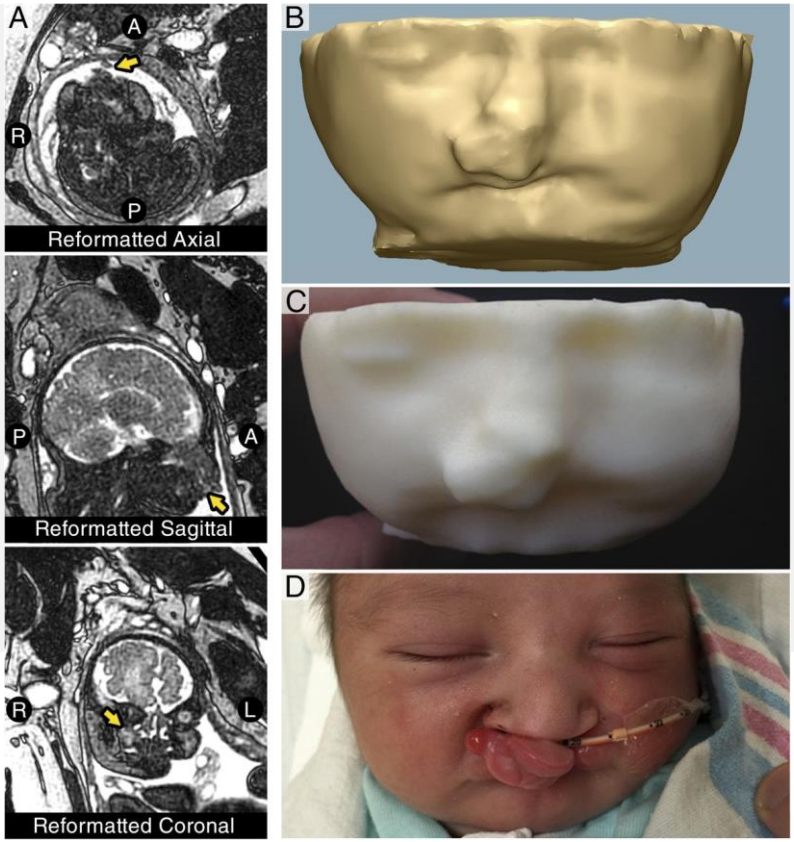
Clin Perinatol 45 (2018) 609–628
Ultrasound Obstet Gynecol 2013; 41:90–94
Virtual bronchoscopy for evaluating cervical tumors of the fetus. ISUOG Team. https://youtu.be/Gqx-cErNQho

Impresión 3D

- Impresión de modelos individuales tridimensionales.
- Propósitos educativos y de planificación quirúrgica.

Antenatal Three-Dimensional Printing of Aberrant Facial Anatomy

Kyle K. VanKoevering, MD[a], Robert J. Morrison, MD[a], Sanjay P. Prabhu, MBBS[b,c], Maria F. Ladino Torres, MD[d], George B. Mychaliska, MD[e], Marjorie C. Treadwell, MD[f], Scott J. Hollister, PhD[g], Glenn E. Green, MD[h]



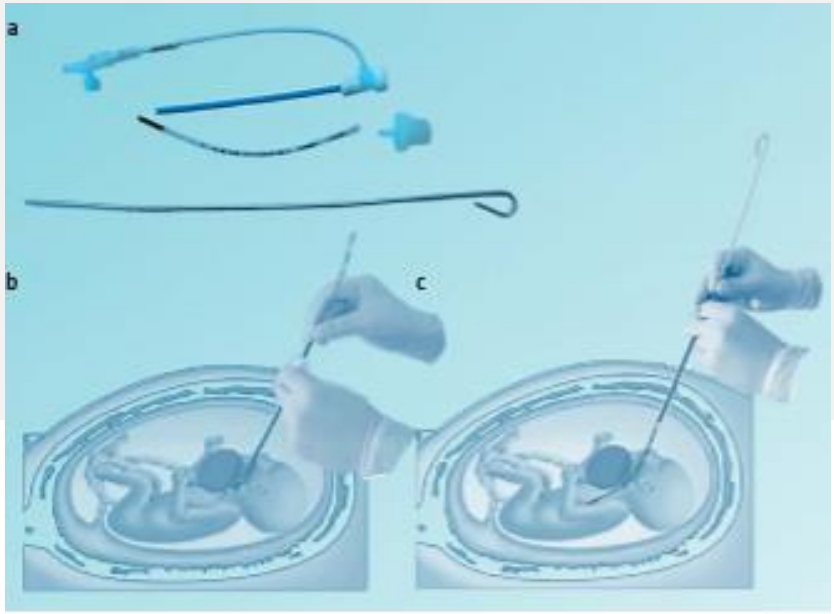
Clin Perinatol 45 (2018) 609–628
Pediatrics Vol. 136 No. 5 November 01, 2015

Traqueoscopía fetal

- Trocar uterino permite ingresar un cateter y un fetoscopio flexible.
- Permite examinar la vía aérea fetal y la instalación de un tubo endotraqueal.

Fetal Endoscopic Tracheal Intubation: A New Fetoscopic Procedure to Ensure Extrauterine Tracheal Permeability in a Case with Congenital Cervical Teratoma

Rogelio Cruz-Martinez[a, b, d] Oscar Moreno-Alvarez[c] Maritza Garcia[b]
Hugo Pineda[b] Miriam A. Cruz[a] Cecilia Martinez-Morales[a]

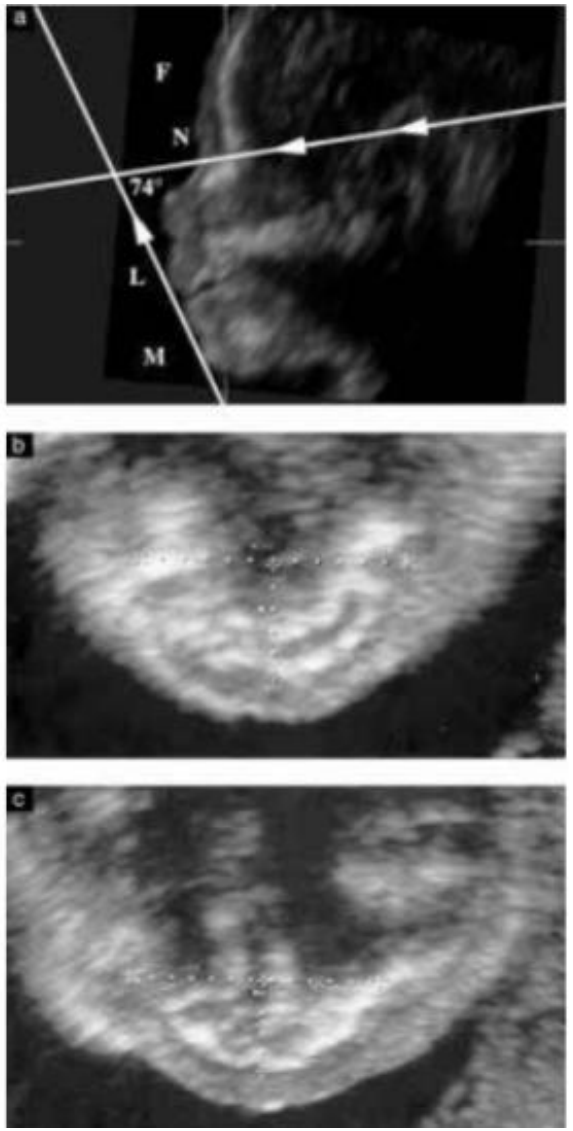


Clin Perinatol 45 (2018) 609–628
Fetal Diagn Ther 2015;38:154–158

Clin Perinatol 45 (2018) 609–628
Fetal Diagn Ther 2015;38:154–158

Predicción: micrognatia

- Ángulo facial inferior (IFA): <49.2° retrognatismo (-2DS)
- Ratio mandíbula/maxilar: <0.785 micrognatismo



Ultrasound Obstet Gynecol. 2002 Feb;19(2):122-30.

Predicción: TEDI score

- Índice de desplazamiento traqueo-esofágico
- Suma de los desplazamientos ventral y lateral del complejo traqueo-esofágico con respecto a la porción ventral de la columna vertebral (RM)
- >12 mm: VA complicada, S 67%, E 100%

Predicción: volumen

- Volumen de la masa (3 diametros x 0,523) dividido por circunferencia cefálica
- Relación >1.6 se asocia a:
  - Mal pronóstico
  - Aparición de hidrops
  - Desviación mediastino
  - Ingreso UCI

Otros predictores de obstrucción

- Masa cervical gigante (>3.5 cm)
- Extensión cefálica fetal in útero
- Polihidroamnios
- Teratoma

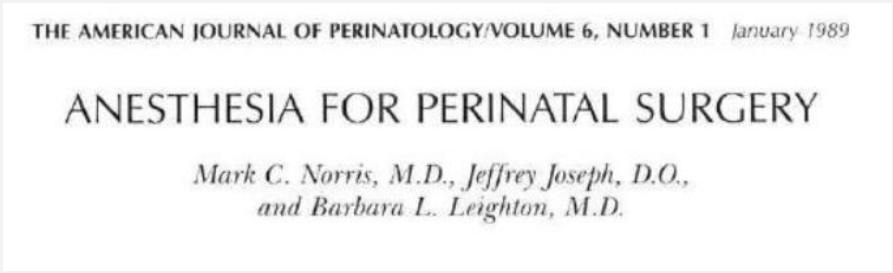
Box 1
Important ultrasound descriptors of fetal cervicofacial masses

- Anterior versus posterior location
- Echogenicity of lesion
- Homogeneous versus heterogeneous echotexture
- Forced extension of the neck
- Presence of other anatomic anomalies
- Amniotic fluid index

Rev. Ped. Elec. [en línea] 2016, Vol 13, N° 3
Clin Perinatol 45 (2018) 609–628

EXIT: EX utero Intrapartum Treatment

- OOPS: Operation on placental support (1989)
- Desarrollo del procedimiento EXIT para el manejo de fetos con hernia diafragmática previamente tratados (1997)



THE AMERICAN JOURNAL OF PERINATOLOGY/VOLUME 6, NUMBER 1 January 1989

ANESTHESIA FOR PERINATAL SURGERY

Mark C. Norris, M.D., Jeffrey Joseph, D.O., and Barbara L. Leighton, M.D.

Operating on Placental Support: The Ex Utero Intrapartum Treatment Procedure

By George B. Mychaliska, John F. Bealer, Joy L. Graf, Mark A. Rosen, N. Scott Adzick, and Michael R. Harrison

Journal of Obstetrics and Gynaecology, January 2010; 30(1): 1–5

EXIT: EX utero Intrapartum Treatment

- Manejo multidisciplinario:
  - Obstetras
  - Neonatólogos
  - Anestesistas
  - Cardiólogos
  - Cirujanos infantiles
- Nacimiento controlado, con la intención de mantener una vía aérea permeable y segura, mientras permanece intacta la circulación placentaria.
- Objetivo primario: minimizar riesgo de hipoxia y sus consecuencias a corto, mediano y largo plazo.

Journal of Obstetrics and Gynaecology, January 2010; 30(1): 1–5

EXIT: EX utero Intrapartum Treatment

CERPO

- Children's Hospital of Philadelphia
- 1996-2002
- 43 casos: 19 masas cervicales, 3 CHAOS
- Promedio 28,9 minutos de mantención de circulación

Ex Utero Intrapartum Therapy

By Holly L. Hedrick
Philadelphia, Pennsylvania

Table 1. EXIT Procedure Data

Indication	Mean Gestational Age at EXIT (wk)	Mean EXIT Duration (min)	Long-term Neonatal Survival (%)
Neck mass (n = 19)	36.1 ± 2.6	28.9 ± 15.4	16/19 (84.2)
Reversal TO (n = 13)	31.8 ± 2.7	26.7 ± 6.3	5/13 (38.5)
CCAM (n = 5)	35.4 ± 4.8	63.8 ± 4.2	4/5 (80)
CHAOS (n = 3)	33.4 ± 3.4	35 ± 10	3/3 (100)
EXIT-to-ECMO (n = 1)	36.6	58	0/1
Pulmonary agenesis (n = 1)	39	14	1/1
Bridge to separation conjoined twins (n = 1)	34	43	1/1
Overall (n = 43)	34.5 ± 3.5	33.8 ± 16.9	30/43 (69.8)

Abbreviation: TO, tracheal occlusion.

Journal of Obstetrics and Gynaecology, January 2010; 30(1): 1–5

EXIT: indicaciones

CERPO

Table 1
Indications for an EXIT Procedure

EXIT-to-airway procedure
Neck mass with obstruction (eg, cervical teratoma, vascular/lymphatic malformation, goiter, neuroblastoma)
Congenital high airway obstruction syndrome
Tracheal atresia
Laryngeal atresia
Micrognathia
Other causes of airway obstruction
EXIT-to-resection procedure
Chest masses with intrathoracic airway obstruction
Congenital pulmonary airway malformation
Bronchopulmonary sequestration
Mediastinal teratoma
Pericardial teratoma
EXIT-to-ECMO procedure
Severe CDH
Severe congenital heart disease
EXIT-to-separation procedure
Conjoined twins

Note.—ECMO = extracorporeal membrane oxygenation.

EXIT: procedimiento

- Equipo multidisciplinario
- Relajación uterina mantenida y volumen uterino permiten conservar la circulación placentaria
- Rol esencial del anestesista: mantener relajación uterina y estabilidad hemodinámica.

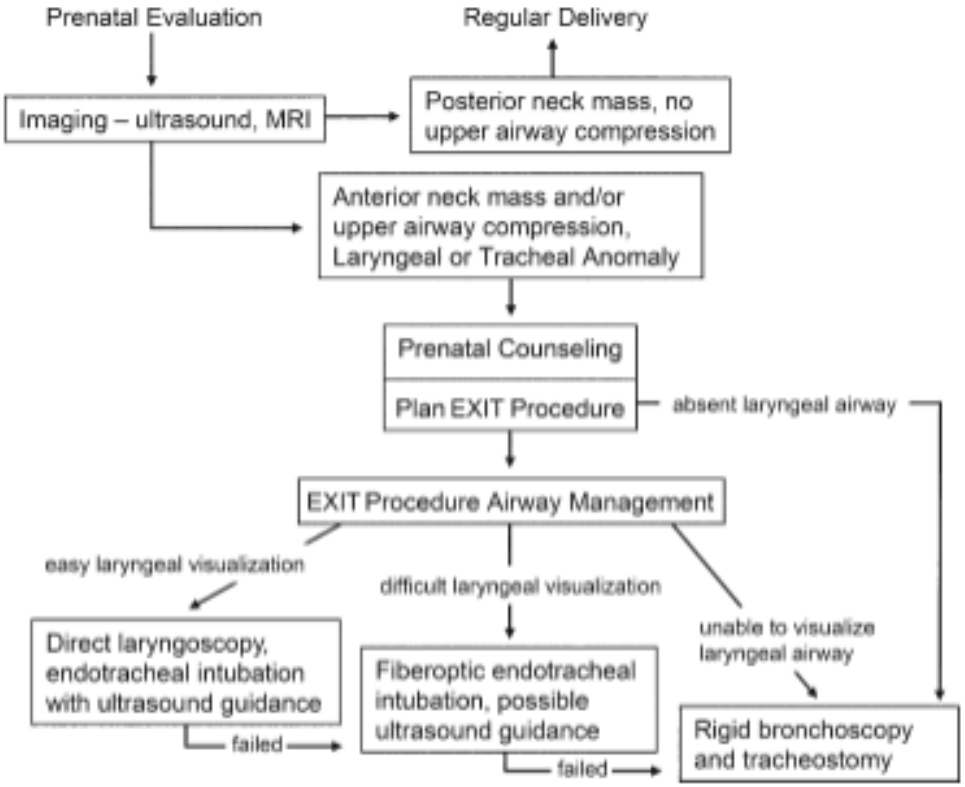


Figure 13. Chart illustrates an algorithm for fetal airway management during an EXIT procedure.

Journal of Obstetrics and Gynaecology, January 2010; 30(1): 1–5

Gracias

CERPO