



C.H.A.O.S.

**Congenital High Airway Obstruction
Syndrome**

Atresia Bronquial

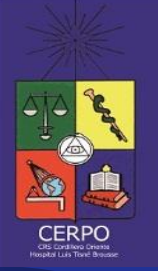
Dra. Andrea Sepúlveda Hales

CERPO

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

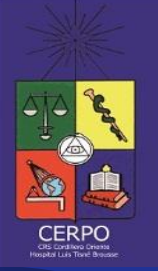
Introducción

- Muy rara entidad con pobre pronóstico fetal.
- Caracterizada por obstrucción parcial o completa de vía aérea
- Ocorre secundario a:
 - Atresia o estenosis de laringe o tráquea
- Importancia de diagnóstico temprano para establecer manejo perinatal



Características C.H.A.O.S

- Dilatación vía aérea, desde tráquea hasta árbol bronquial
- Pulmones agrandados, hiperecogénicos
 - Comprimiendo silueta cardiaca
- Aplanamiento o inversión de diafragma
-
- Bronquios dilatados
-
- Ascitis o hidrops fetal
- OHA por obstrucción – PHA por compresión esófago



Fisiopatología

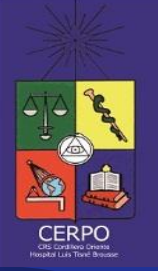
- Acumulación de fluido en área traqueo-bronquial
- Hiperplasia pulmonar secundaria
 - **Alta ecogenicidad**
- Dilatación de tráquea
- Aplanamiento de diafragma
- Pulmones alargados
 - **Compresión cardiaca y vena cava**



- Elevada presión retorno venoso intratorácica
 - Disminución de retorno venoso
 - Falla cardiaca
 - Ascitis, placentomegalia, hidrops fetal
- Secuencia responsable de hallazgos imagenológicos.

Mieke M, Scambler P, Raoul C. Fraser Syndrome Collaboration Group. Fraser Syndrome: A Clinical Study of 59 Cases and Evaluation of Diagnostic Criteria. *American Journal of Medical Genetics Part A*. 2007;143A:3194–3203

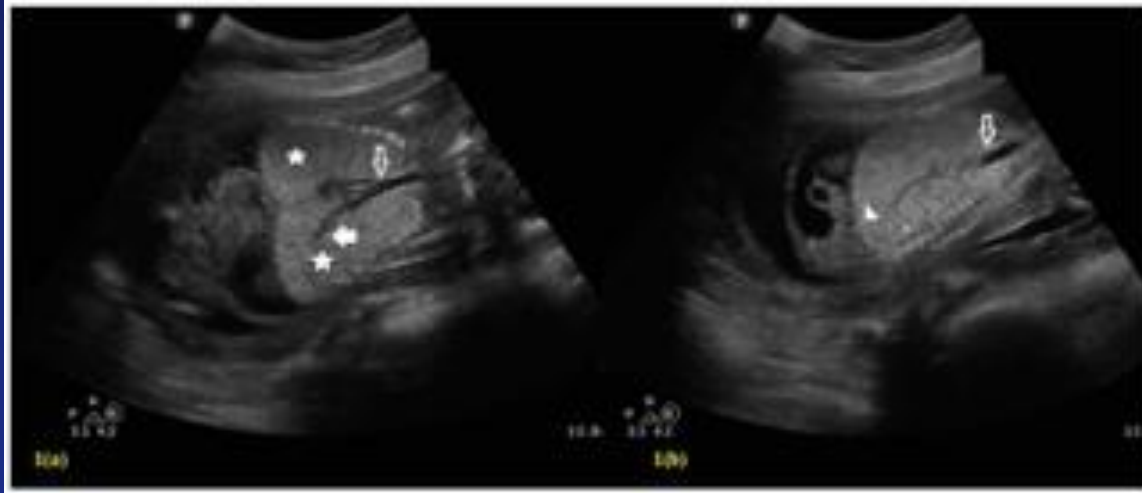
Vanhaesebrouck P, Coen K, Defoort P, Vermeersch H, Mortier G, Goossens L, Smets K, Zecic A, Vandaele S, Baets F. Evidence for autosomal dominant inheritance in prenatally diagnosed CHAOS. *Eur J Pediatr*. 2006;165:706–708



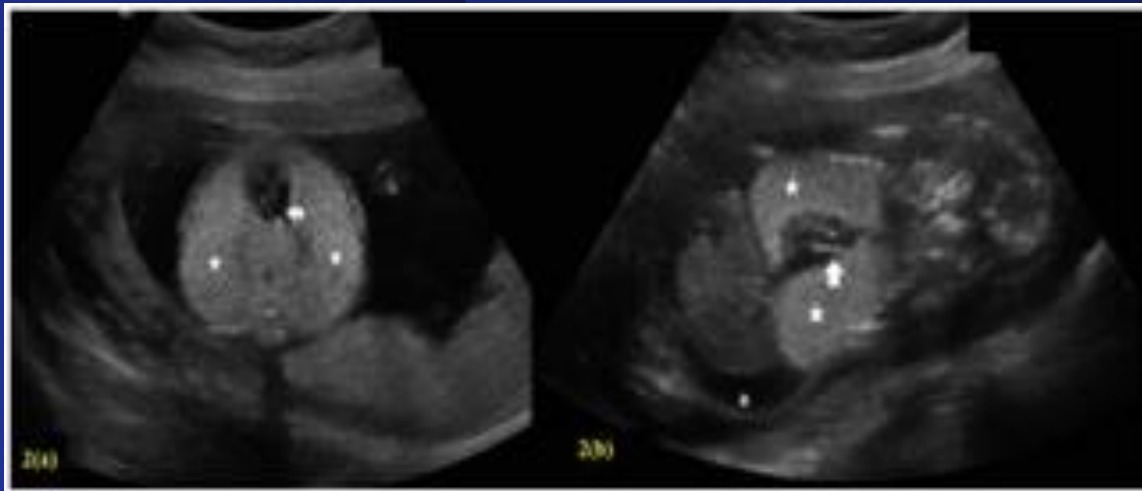
Diagnóstico

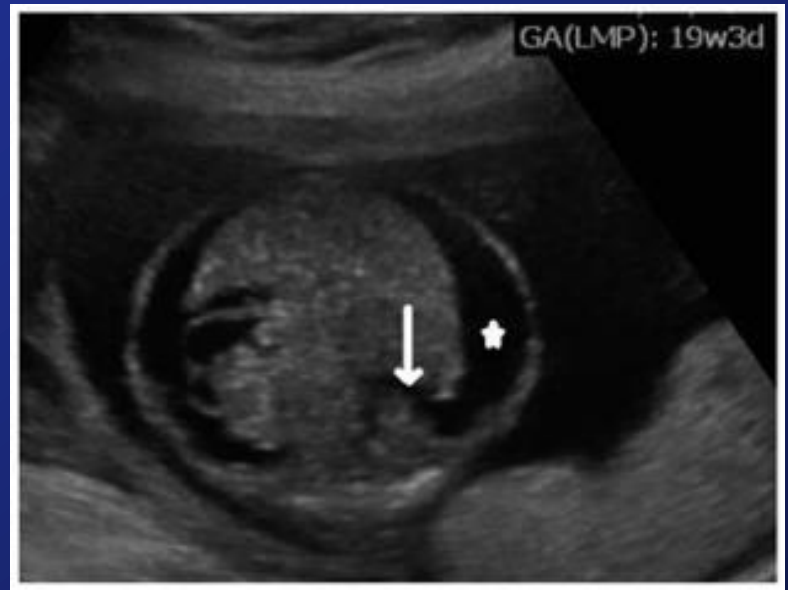
- Ultrasonografía
- MRI
- Radiografía de tórax

Ultrasonografía



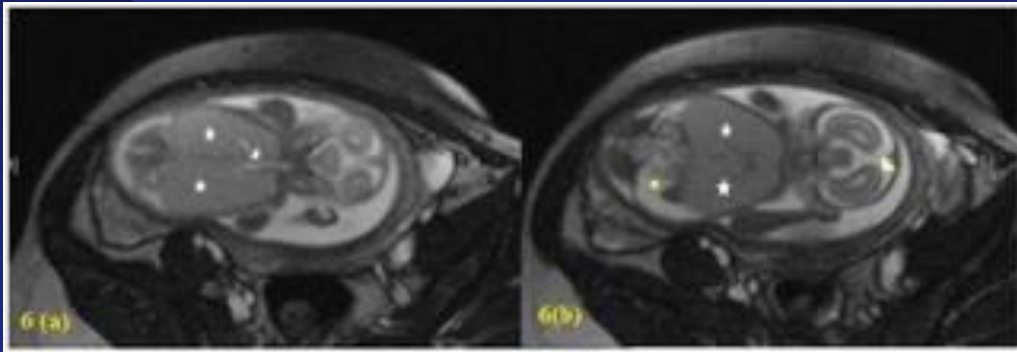
**Feto 19 sem:
Pulmones
ecogénicos, tráquea
dilatada y
compresión cardiaca.**



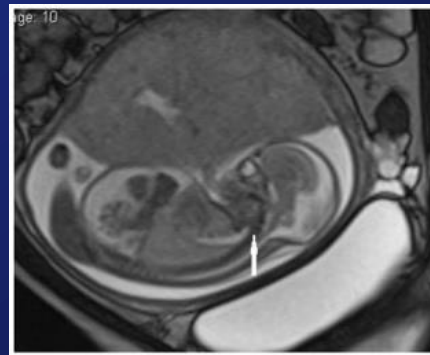
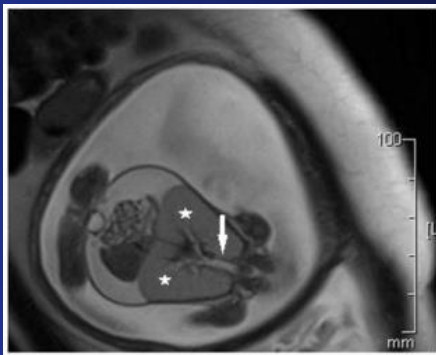


Feto 19 sem: ascitis, liquido perinéfrico (hidrops), tráquea dilatada.

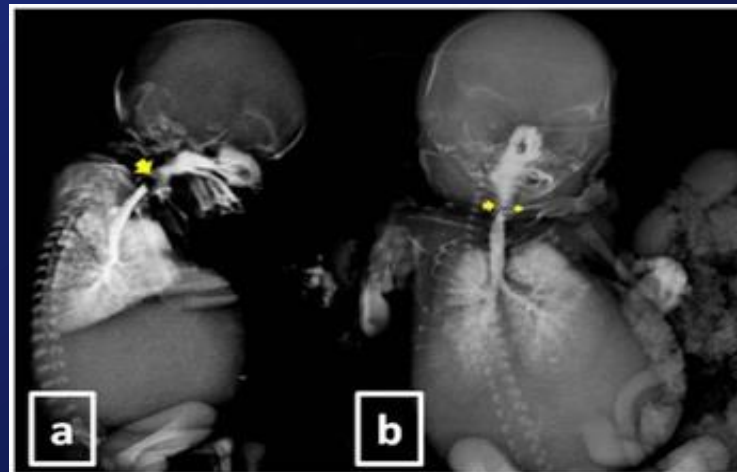
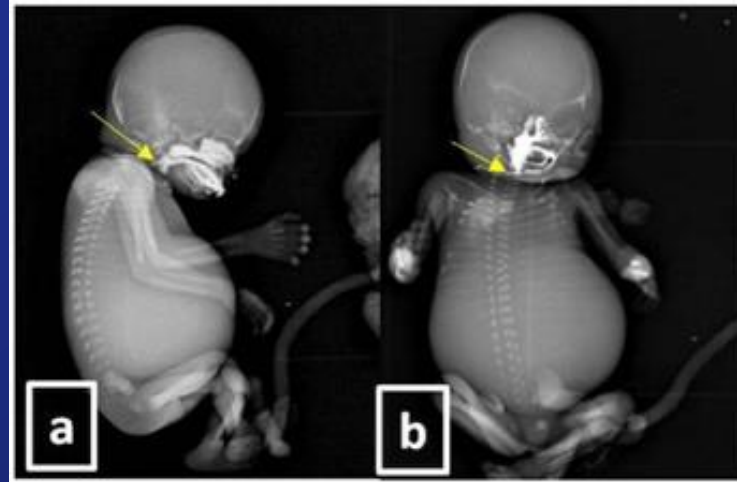
RNM

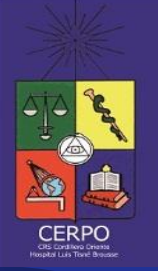


Pulmões voluminosos e hiperintensos, árbol traqueobronquial dilatado, hidrops, placentomegalia.



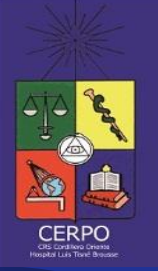
Radiografía





Diagnóstico diferencial

- **FRASER síndrome:** agenesia renal o ureteral, criptoftalmia, sindactilia, genitales ambiguos y atresia laríngea.
- MAC tipo 3 (bilateralidad, doppler, RMN)
- Secuestro pulmonar
- C.H.A.O.S. con fístula traqueoesofágica (TEF)



Tratamiento y Pronóstico

- Diagnóstico temprano guía decisión.
 - Interrupción de embarazo
 - EXIT = ex-utero intrapartum treatment
 - Continuar embarazo sin tratamiento
- EXIT extracción parcial de feto por cesárea. Intubación y cirugía con placenta y cordón umbilical intacto.
 - Incrementa rango de supervivencia fetal
 - Gran riesgo daño cerebral o traqueotomía permanente

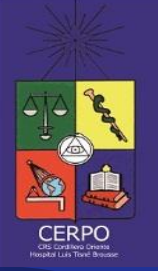
Guimaraes C, Linam L, Kline F, Donnelly L, Garcia M, Rubio E, Livingston J, Hopkin R, Peach E, Lim F, Crombleholme T. Prenatal MRI Findings of Fetuses with Congenital High Airway Obstruction Sequence. Korean J Radiol. 2009 Apr;10(2)

Shimabukuro F, Sakumoto K, Masamoto H, Asato Y, Yoshida T, Shinhama A, Okubo E, Ishisoko A, Aoki Y. A Case of Congenital High Airway Obstruction Syndrome Managed by Ex Utero Intrapartum Treatment: Case Report and Review of the Literature. Am J Perinatol. 2007;24:197-202.

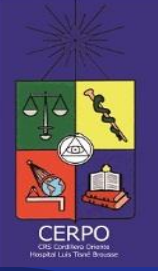


Tratamiento y Pronóstico

- Fetoscopia
 - Casos seleccionados
 - Laringe normal y obstrucción traqueal superior aislada
- Emergencia
 - Traqueotomía neonatal es considerada.



- **D.C.Y. 23 años.**
- **Multípara de 2.**
 - **1° PTVE: RN 3310 grs.**
 - **2° Cesárea: RN 4010 grs.****Hijos vivos sanos.**
- **Derivada a CERPO mayo 2014**
- **EG: 23 + 3 semanas:**
 - **PHA por ILA 222 (PC95 para EG).**
 - **Ascitis fetal severa.**
 - **Imagen pulmonar de ecogenicidad aumentada.**



- Ecografía en extrasistema 7 de Mayo, 2014:
- **EG: 23 + 5 semanas.**
 - Cráneo en forma de fresa.
 - Edema nocal.
 - Pulmones hiperrefringentes bilaterales de forma homogénea, sugerentes de CAM bilateral o agenesia traqueal.
 - Ascitis severa.
 - PHA (ILA187).



INGRESO CERPO: 29 DE MAYO 2014.

- 1. Ecografía**
- 2. Consejería**
- 3. Intervención psicológica.**
- 4. Ecografía Fetal.**
- 5. Ecocardiografía Fetal.**
- 6. Resonancia Magnética Fetal.**



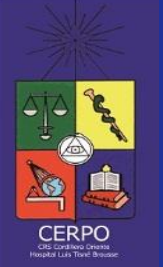
- Ingreso CERPO. 29 de Mayo 2014:

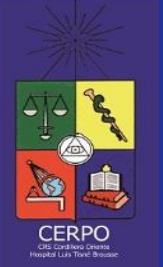
- EG: 27 + 6 semanas.
- Pulmones hiperecogénicos, corazón ubicación normal, aparentemente comprimido.
- Ascitis, a nivel de bolsa gástrica.

Hipótesis diagnóstica: Atresia Laríngea.



- **CERPO Ecocardiografía Fetal (16 Junio): corazón levemente desplazado a derecha. Función cardíaca: normal.**





J95 17777298-4 EG=30s3d 17.2cm/26Hz TIs 0.1 16.06.2014 11:55:49 PM

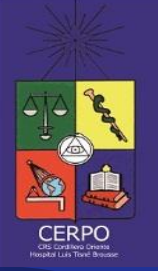
COMP

2+3 Trim.
Har-Bajo
Pot 95 %
Gn -1
C7 / M7
P3 / E2
SRI II 3

7.8 sec

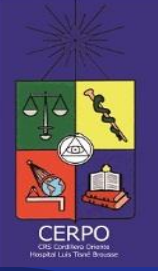


- Ecografía CERPO 03 de Julio 2014:
 - Hipoplasia torácica, relación tórax/abdomen 80%, ambos pulmones hiperecogénicos. Obs de atresia laríngea.
 - Ascitis secundaria.
 - PHA (ILA 277).



- **RM Fetal:**

1. **Obstrucción de vía aérea superior a nivel laríngeo, probable atresia laríngea, con dilatación de tráquea y bronquios principales.**
2. **Importante aumento de volumen pulmonar y ascitis secundaria.**
3. **Tamaño renal por debajo a lo esperado para EG con pequeñas imágenes quísticas renales derechas, hallazgos que pueden estar en relación con algún grado de displasia.**



RMF

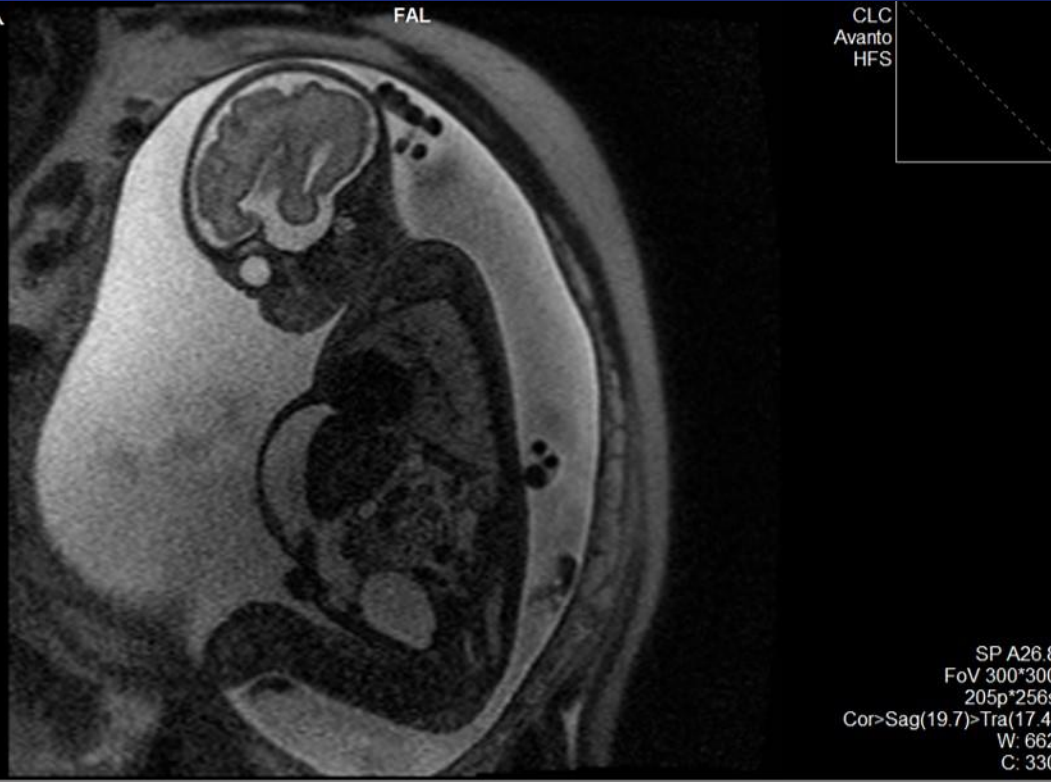
CASTRO YAÑEZ, DANIELA

ID: 1451480
* 15/10/1990
Study 1506869801
25/06/2014
06:49:00 p. m.
1 IMA

FAL

CLC
Avanto
HFS

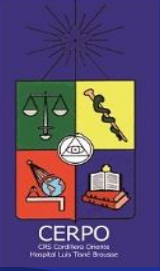
LPH



SL 2.5
TE 119
TR 1200

SP A26.8
FoV 300*300
205p*256s
Cor>Sag(19.7)>Tra(17.4)
W: 662
C: 330

No está diseñada para uso diagnóstico.



EXIT: En atresia laríngea congénita: Experiencia en un hospital público de Santiago

Irene Montoya, Ricardo González, Patricio Varela, Juan Guillermo Rodríguez, Claudia Sánchez, Ricardo Misraji, Mauricio Campos y Haroldo Gainza.

Hospital Luis Tisné. Universidad de Chile.

Objetivo: describir y difundir nuestra experiencia como centro de derivación perinatal en la utilización del procedimiento EXIT es un caso de síndrome de CHAOS, secundario a Atresia Laríngea Congénita completa.



- **Material y método:** RN termino, 37 semanas, AEG, con antecedente prenatal de CHAOS, secundario a atresia Laríngea completa, diagnosticado con ecografía y RNM fetal. Se organizo equipo multidisciplinario consistente en anestesiólogo adulto y pediátricos, perinatólogos, cirujanos de vía aérea y neonatólogos.

Se realiza procedimiento EXIT con tiempo by-pass uteroplacentario 25 minutos lo que permitió asegurar vía aérea con traqueotomía de urgencia logrando buen resultado perinatal, con gases de cordón adecuados y sin evidencia de asfixia neonatal.

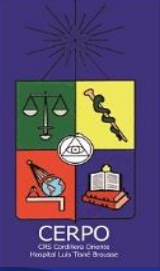
En segundo tiempo quirúrgico inmediatamente post EXIT se realizo traqueotomía definitiva a RN.

Conclusión: Procedimiento EXIT constituye el tratamiento de elección para fetos con diagnóstico de obstrucción de la vía aérea alta, que sin mediar tratamiento son incompatibles con la vida. Desafío para la medicina perinatal, es técnicamente posible y exitosa bajo la rigurosa coordinación de diferentes especialistas involucrados.

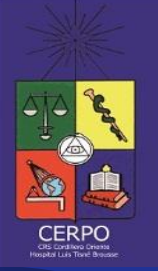


Conclusiones

- **Causa rara incompatible con la vida.**
- **Imágenes antenatales con US muestra hallazgos típicos.**
- **RNM gran rol en demostrar nivel de obstrucción y excluye causas extrínsecas.**
- **Manejo multidisciplinario.**



Atresia Bronquial Congénita

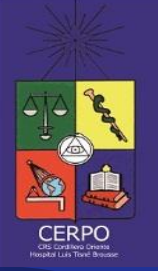


N.L.D.F

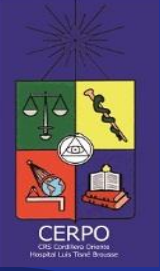
- 21 años, G2P1A0, sin antecedentes morbidos.
- Derivada a unidad por ecografía 24+1 semanas por observación de MAC tipo 1.
 - Ecografía: dextroposición cardiaca, pulmón izquierdo hiperecogénico



- Ecografía CERPO: 26+6 semanas, masa pulmonar en estudio compatible con CCAM.
 - Hemitorax izquierdo ocupado por masa hiperrefringente que desplaza corazón.
- 31+3 sem, masa 45 x 19 mm, hacia posterior parenquima pulmonar izquierdo normal. CCAM tipo III.
- 34+5 sem, masa hiperrefringente 33x21x17 mm, con pequeños quistes en su espesor (>8mm)



- RNM: mayor intensidad en LSI, asociado formación quística de 6 mm. Sin efecto de masa.
 - Malformacion congenita pulmonar
 - Atresia bronquial
 - Hiperinsuflacion lobar congenita
 - Menos probable MAQ
- 38 sem: imagen ecogenica 40x34x26 mm con imagen hipoecogenica de 8x7 mm, que pudiera corresponder a dilatacion bronquial.



- RN masculino, AEG, 3900 grs, Apgar 8-9
 - Sin necesidad de apoyo respiratorio, Rx torax muestra opacidad lóbulo, control 48 horas idem, sin progresion.



Introducción

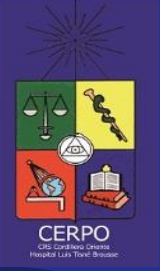
- Enfermedad congénita rara.
- Caracterizada por enfisema segmentario o lobar, con o sin impacto mucoideo.¹
- Causa desconocida
- Desarrollo sistemático
 - Bronquio lobar (5ta semana)
 - Bronquio subsegmentario (6ta semana)
 - Bronquiolos distales (16va semana)

Griffin N, Devaraj A, Goldstraw P, Bush A, Nicholson AG, Padley S. CT and histopathological correlation of congenital cystic pulmonary lesions: a common pathogenesis? Clin Radiol. 2008;63(9):995–1005.

[Int J Med Sci](#). 2012; 9(3): 207–212.

Published online 2012 Mar 3. doi: [10.7150/ijms.3690](https://doi.org/10.7150/ijms.3690) **Congenital Bronchial Atresia: Diagnosis and Treatment**

[Yuqi Wang](#),[#] [Weimin Dai](#),[#] [Yu'e Sun](#), [Xiangyang Chu](#), [Bo Yang](#), and [Ming Zhao](#)



- Hipótesis: interrupción focal bronquial previo al nacimiento.
 - Causada por isquemia después de semana 16 de gestación.
- Schuster et al,
 - Patrón bronquial es normal distal al sitio de estenosis, atresia no es resultado de anormal desarrollo, sino secundario a evento traumático durante la vida fetal.
- Raynor et al,
 - Causada por presencia colgajo mucosa, hipertrofia de la mucosa bronquial, torcedura bronquial secundaria a herniación o compresión externa de bronquios por formación vascular anormal (ductus arterioso permeable y el aneurisma de una vena pulmonar).

Schuster SR, Harris GB, Williams A, Kirkpatrick J, Reid L. Bronchial atresia: a recognizable entity in the pediatric age group. *J Pediatr Surg.* 1978;13(6D):682–689.

Raynor AC, Capp MP, Sealy WC. Lobar emphysema of infancy: diagnosis, treatment, and etiological aspects-collective review. *Ann Thorac Surg.* 1967;4:374.



Diagnostico Patológico

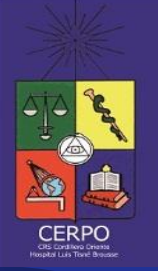
- El bronquio proximal indicador macroscópico de diagnóstico,
 - mucocele característico se encuentra típicamente distal al punto de atresia, donde el parénquima pulmonar adyacente puede aparecer normal o hiperinsuflado.
- Diagnostico erróneo como enfisema
- Riedlinger et al, demostraron que atresia bronquial y malformación adenomatosa quística casi siempre coexisten.

Riedlinger WF, Vargas SO, Jennings RW, Estroff JA, Barnewolt CE, Lillehei CW, Wilson JM, Colin AA, Reid LM, Kozakewich HP. Bronchial Atresia Is Common to Extralobar Sequestration, Intralobar Sequestration, Congenital Cystic Adenomatoid Malformation, and Lobar Emphysema. *Pediatr Dev Pathol.* 2006;9(5):361–374.

- Estudios recientes, han sugerido que la AB es un componente de un numero de diferentes anomalías pulmonares congénitas.

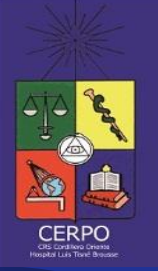
Gipson MG, Cummings KW, Hurth KM. Bronchial Artesia. *Radiographics.* 2009;29(5):1531–1535.

Discioscio V, Feraco P, Bazzocchi A. et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with bronchial atresia involving a different lobe in an adult patient: a case report. *J Med Case Reports.* 2010;4:164–166

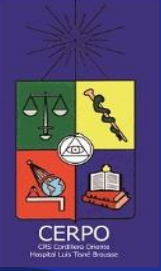


Diagnóstico

- **Dg Clínico:** incidentalmente, asintomático.
 - Sintomático: infecciones pulmonares recurrentes. Mas comun en hombres, diagnostico promedio 17 años.
- **Imágenes:** TAC
 - Mucocele
 - Siempre redoneado y cercano a hilio.
 - Oclusion de bronquio
 - Cambios enfisematosos periféricos.
 - Causada por ventilación colateral
- **Fibrobroncoscopía**



- Dg diferencial:
 - Secuestro pulmonar
 - Hiperinflación lobar congénita
 - MAC
 - Bronquiectasias
- Tratamiento
 - Conservador: asintomatico
 - Quirurgico: falla tratamiento medico, infecciones recurrentes.
 - Reseccion local
 - Lobectomia



FIN