



Universidad
Zaragoza

Trabajo Fin de Grado

SÍNDROME DE OBSTRUCCIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA SUPERIOR (CHAOS): REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

CONGENITAL HIGH AIRWAY OBSTRUCTION SYNDROME (CHAOS):
LITERATURE REVIEW

JULIÁN CARLOS SEGURA NUEZ

Directora

Ana Isabel Cisneros Gimeno

Facultad de Medicina
2022

Índice

Resumen.....	3
Palabras clave	3
Abstract	4
Keywords.....	4
Introducción	5
Justificación	5
Objetivo.....	6
Material y método	6
Embriología.....	7
Etiopatogenia	7
Genética.....	9
Fisiopatología	10
Epidemiología	12
Clínica.....	12
Diagnóstico.....	13
Diagnóstico diferencial.....	17
Tratamiento	20
Pronóstico	28
Conclusiones.....	31
Bibliografía.....	32
Anexos	37

RESUMEN

El síndrome de obstrucción congénita de la vía aérea superior (CHAOS) es un trastorno poco común y potencialmente mortal causado por la obstrucción completa o casi completa de las vías respiratorias altas del feto que condiciona un desarrollo anómalo. La atresia laríngea es la causa más común de este síndrome. Fue descrito por primera vez por Hedrick y Martínez Ferro a finales del siglo XX.

Los hallazgos ecográficos prenatales característicos son unos pulmones hiperecoicos aumentados de tamaño, un árbol traqueobronquial dilatado lleno de líquido que condiciona un aplanamiento del diafragma, con compresión cardiaca y mediastínica. También se puede encontrar ascitis fetal o hidropesía no inmunitaria asociada. La presencia de alguno de estos signos en las ecografías realizadas durante la gestación nos hace sospechar de la existencia del síndrome. La resonancia magnética nos permite realizar el diagnóstico diferencial y valorar la anatomía fetal con mayor detalle. El diagnóstico prenatal del CHAOS es esencial para optimizar el manejo gestacional y planificar el tratamiento.

El CHAOS es una afección que no es compatible con la vida en la mayoría de las ocasiones, pudiéndose producir la muerte fetal o neonatal, si no se interviene a tiempo. La introducción del procedimiento EXIT, al permitir el control de la vía aérea del recién nacido, ha aumentado la supervivencia de los pacientes con este síndrome. No obstante, los pacientes presentan una gran comorbilidad derivada de la obstrucción aérea durante su desarrollo fetal. En los últimos años, la cirugía intrauterina está adquiriendo mayor importancia ya que permite descomprimir la vía aérea y revertir el proceso fisiopatológico del síndrome.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de obstrucción congénita de vía aérea superior, atresia laríngea, diagnóstico prenatal, procedimiento EXIT, cirugía fetal, fetoscopia.

ABSTRACT

Congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS) is a rare and potentially fatal disorder caused by complete or near-complete obstruction of the fetal upper airway resulting in abnormal development. Laryngeal atresia is the most common cause of this syndrome. It was first described by Hedrick and Martinez Ferro at the end of the 20th century.

The characteristic prenatal ultrasonographic findings are enlarged hyperechoic lungs, dilated tracheobronchial tree filled with fluid leading to flattening of the diaphragm, with cardiac and mediastinal compression. Fetal ascites or non-immune hydrops may also be found. The presence of any of these signs in the ultrasound scans performed during gestation makes us suspect the existence of the syndrome. Magnetic resonance imaging helps us to make the differential diagnosis and to evaluate the fetal anatomy in greater detail. Prenatal diagnosis of CHAOS is essential to optimize gestational management and to plan the treatment.

CHAOS is not compatible with life in most cases and can lead to fetal or neonatal death if not intervened in time. The introduction of the EXIT procedure, by allowing airway management of the newborn, has increased the survival of patients with this syndrome. However, patients have a high comorbidity resulting from airway obstruction during fetal development. In recent years, intrauterine surgery has become increasingly important as it allows decompression of the airway and reversal of the pathophysiological process of the syndrome.

KEYWORDS

Congenital high airway obstruction syndrome, laryngeal atresia, prenatal diagnosis, EXIT procedure, fetal surgery, fetoscopy.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de obstrucción congénita de la vía aérea superior, conocido por sus siglas en inglés, CHAOS (Congenital High Airway Obstruction Syndrome), es un trastorno poco común causado por la obstrucción completa o casi completa de las vías respiratorias superiores, y que condiciona un desarrollo fetal anómalo. Suele ser una afección que no es compatible con la vida, pudiéndose producir la muerte fetal o neonatal, y que se acompaña de una elevada morbilidad en aquellos que sobreviven.

La causa más común de CHAOS es la atresia laríngea. Alrededor de la 10ª semana de gestación, una lámina epitelial ocluye temporalmente las vías respiratorias superiores del feto. Si esta membrana no se recanaliza adecuadamente, se produce una obstrucción que impide la salida del líquido pulmonar fetal (1). Esto da lugar a una expansión pulmonar que invierte el diafragma, dilata las vías respiratorias, y comprime el corazón y el mediastino. Tras el nacimiento, presentan hipoxia e insuficiencia respiratoria que requieren de una vía aérea quirúrgica inmediata (2).

Arizawa et al. en 1989 publicaron el primer caso de diagnóstico prenatal de atresia laríngea (3). En 1994 los doctores Marcelo Martínez-Ferro y Scott Adzick describieron el síndrome. Ese mismo año encontramos el primer artículo acerca del CHAOS (1), donde Marc Hedrick describe los principales hallazgos ecográficos en cuatro fetos con atresia laríngea que habían desarrollado el síndrome. Desde entonces, los estudios han ido encaminados hacia el diagnóstico precoz de esta patología con el objetivo de determinar la actitud terapéutica más adecuada para aumentar la supervivencia y disminuir la morbilidad.

JUSTIFICACIÓN

En la actualidad, el desarrollo de las herramientas de diagnóstico prenatal ha facilitado la detección de patologías fetales y la implementación de estrategias terapéuticas que incluyen la intervención durante la gestación. El tratamiento intrauterino ha permitido resolver situaciones que, de otro modo, tendrían un resultado perinatal adverso. La cirugía fetal es una alternativa terapéutica de reciente aparición y de rápida evolución. En este contexto hemos desarrollado la revisión bibliográfica del CHAOS (Congenital High Airway Obstruction Syndrome), o síndrome de obstrucción congénita de la vía aérea superior, cuyo pronóstico es habitualmente fatal en ausencia de intervención. El diagnóstico precoz y la incorporación de la cirugía

fetoscópica han contribuido a mejorar la supervivencia y el pronóstico de estos pacientes, sin embargo, las estrategias de diagnóstico y tratamiento no están claramente definidas al tratarse de un síndrome poco común.

OBJETIVO

Se ha realizado una revisión bibliográfica de los casos de CHAOS publicados hasta la fecha con el objetivo de recoger la información disponible a día de hoy acerca del síndrome, y proponer un esquema de diagnóstico y tratamiento que facilite el manejo de estos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODO

Se ha realizado una búsqueda bibliográfica en la base de datos MEDLINE con la palabra clave "congenital high airway obstruction syndrome" obteniendo un total de 114 resultados. La mayor parte de los artículos revisados son informes de casos. Se han escogido aquellos artículos que tratan sobre el origen y fisiopatología del síndrome, su detección y su manejo. También se han revisado las referencias de los artículos seleccionados.

Criterios de inclusión:

- Artículos sobre el desarrollo embriológico de la vía aérea superior.
- Artículos sobre la fisiopatología del CHAOS.
- Artículos sobre el diagnóstico del CHAOS.
- Informes de casos de fetos con CHAOS y su manejo.

Criterios de exclusión:

- Artículos de los que no se pudo obtener el texto completo.

Se ha prestado especial atención a aquellos casos que han sido publicados más recientemente para conocer los últimos avances en cuanto a diagnóstico y tratamiento. A partir de la información recopilada se ha elaborado la presente revisión. Se ha incluido un análisis de todos los casos de CHAOS publicados hasta la fecha en los que la cirugía fetal se planteaba como alternativa terapéutica, obteniendo una muestra de 24 pacientes.

EMBRIOLOGÍA

En el embrión humano, en el estadio Carnegie 11 (24 días), el primordio laríngeo está representado por el surco laringotraqueal (SLT) situado en las paredes ventrales del intestino delgado. En el estadio Carnegie 13 (28 días), el SLT se divide en dos segmentos distintos: un segmento secundario o superior, situado entre el cuarto arco branquial y las cuartas bolsas faríngeas y que corresponde al primordio del vestíbulo de la laringe; y un segmento primario o inferior, situado en el borde caudal de las cuartas bolsas faríngeas y que corresponde al primordio de la zona de la cavidad infraglótica superior. En los estadios 16 a 17 (37-41 días) comienzan a desarrollarse los aritenoides y los músculos cricoaritenoides lateral y tiroaritenoides, dando lugar a una cavidad laríngea bitubular. En los estadios 18 a 20 (44-51 días) esta cavidad presenta un alargamiento considerable y comienzan a desarrollarse todos los componentes cartilagosos y musculares de la laringe. La cavidad bitubular queda ocluida por el rápido desarrollo de la lámina epitelial en la novena semana. Durante la décima semana, la recanalización de la cavidad bitubular ocluida conduce a la creación de la glotis. La atresia laríngea se produce en aquellos casos en los que fracasa este proceso de recanalización (4).

ETIOPATOGENIA

El síndrome de obstrucción congénita de la vía aérea superior está producido por un bloqueo a nivel laríngeo o traqueal que impide el aclaramiento del líquido producido en los pulmones. Este termina por acumularse y provocar una expansión pulmonar que comprime las estructuras mediastínicas y condiciona el desarrollo fetal dando lugar a la aparición del síndrome.

Esta obstrucción es de origen intrínseco y sus causas más frecuentes son: la atresia laríngea, la laringomalacia, la inmovilidad de las cuerdas vocales, los quistes laríngeos, los quistes valleculares, los quistes del conducto tirogloso, los quistes ductales, los laringoceles, las estenosis laríngeas, los hemangiomas subglóticos, la agenesia traqueal y la atresia traqueal. Entre ellos, la atresia de laringe es la causa más común de CHAOS (5). Suele producirse por un deficiente desarrollo del 6º arco branquial y ha sido clasificada por Smith y Bain de la siguiente manera:

Tipo I	Atresia completa con fusión de la línea media de los cartílagos aritenoides.
Tipo II	Obstrucción infraglótica con un cartílago cricoides en forma de cúpula que obstruye la luz.
Tipo III	Oclusión de la membrana fibrosa anterior y fusión de los aritenoides a nivel de las apófisis vocales.

Tabla 1 Clasificación de Smith-Bain para la atresia laríngea (6).

En algunos casos encontramos pequeñas comunicaciones o fístulas que permiten, en cierta medida, la salida del líquido pulmonar. Sin embargo, la probabilidad de diagnóstico prenatal depende de la existencia de cambios secundarios a la obstrucción, de modo que si hay una fístula traqueoesofágica (FTE), los pulmones se desarrollarán normalmente y los signos clásicos de CHAOS estarán ausentes. En estos casos, los hallazgos ecográficos no son tan evidentes y se dificulta el diagnóstico prenatal (7). En el 87% de las ocasiones la FTE descrita es la tipo C (8).

Tipo A	Atresia esofágica aislada.
Tipo B	Fístula traqueoesofágica proximal con atresia esofágica distal.
Tipo C	Fístula traqueoesofágica distal con atresia esofágica proximal.
Tipo D	Fístula traqueoesofágica proximal y fístula traqueoesofágica distal.
Tipo E	Fístula traqueoesofágica sin atresia esofágica o fístula traqueoesofágica tipo "H".

Tabla 2 Clasificación macroscópica de la atresia esofágica y la fístula traqueoesofágica (8).

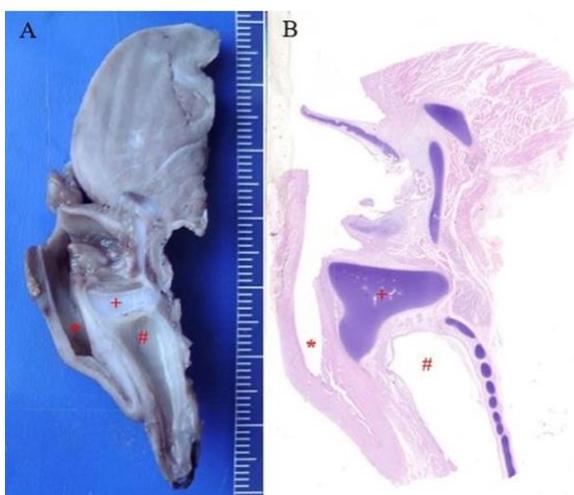


Imagen 1 A) Análisis macroscópico de la parte superior de los tractos respiratorio y gastrointestinal. B) Examen histológico (tinción hematoxilina-eosina) de las partes superiores de los tractos respiratorio y gastrointestinal. Muestran una atresia laríngea (tipo II), en la que el cartílago cricoides en forma de cúpula (+) obstruye el lumen del sistema de las vías respiratorias superiores (*); el segmento superior del esófago (#) termina abruptamente (atresia tipo C) (5).

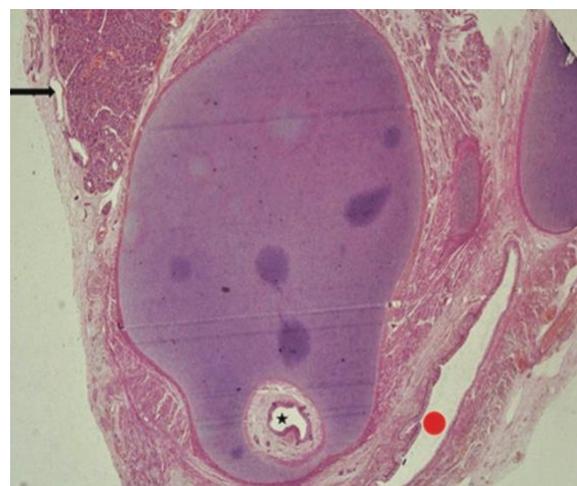


Imagen 2 Corte histológico (tinción hematoxilina-eosina) de la tráquea al nivel de la glándula tiroidea (flecha negra) que muestra una estenosis luminal (*) (20).

De acuerdo a lo expuesto previamente se describen tres posibles presentaciones de la atresia laríngea (9):

- a) Atresia laríngea completa sin fístula esofágica.
- b) Atresia laríngea completa con fístula traqueoesofágica.
- c) Obstrucción casi completa de las vías respiratorias superiores.

Cada una de ellas supone un grado variable de obstrucción de la vía aérea, condicionando la gravedad del síndrome, pero también la capacidad de diagnóstico.

GENÉTICA

La presentación de CHAOS suele ser esporádica y en más del 90% de los casos se asocian múltiples malformaciones congénitas. A pesar de los progresos realizados en el campo de la genética, hasta ahora no se ha encontrado ningún gen casual en los pacientes con agenesia traqueal. Esta agenesia traqueal puede ser aislada o formar parte de síndromes polimalformativos, como la asociación VACTERL (anomalías vertebrales, atresia anal, anomalías cardiovasculares, fístula traqueoesofágica, anomalías renales y defectos en las extremidades), la asociación TARCD (agenesia traqueal, malformaciones radiales y cardiovasculares, atresia duodenal) o el síndrome de Fraser, que se desencadena por alteraciones en los genes FRAS1 y FRAS2 (10). El síndrome de Fraser es un trastorno congénito caracterizado por genitales ambiguos, anomalías del tracto urinario, criptoftalmos y sindactilia. Un estudio de 2016 realizado por Tessier et al. sugirió que aproximadamente el 40% de los neonatos diagnosticados con el síndrome de Fraser tenían evidencia de CHAOS antes del nacimiento (11).

También se han descrito asociaciones del CHAOS a trastornos cromosómicos, como la deleción del brazo corto del cromosoma 5 (síndrome "Cri du Chat") y la microdeleción del brazo largo del cromosoma 22 (22q11.2 o síndrome velocardiofacial) (12).

Por todo ello, se destaca la importancia de una evaluación detallada de todos los casos sospechosos de CHAOS debido a la posibilidad de coexistencia de cualquier síndrome genético y las importantes implicaciones de la herencia para futuras gestaciones (13).

FISIOPATOLOGÍA

Los hallazgos ecográficos del CHAOS son manifestaciones de una vía aérea superior obstruida. Esta obstrucción de las vías respiratorias debe ser relativamente completa y producirse en una fase temprana del desarrollo para ser sintomática.

Los pulmones del feto son productores netos de líquido. El líquido pulmonar fetal se produce en las células epiteliales del pulmón y desempeña un papel crucial en el crecimiento y desarrollo de los pulmones al mantenerlos en un estado distendido. Está compuesto de células epiteliales, especialmente de las vías respiratorias distales, y es rico en cloruro y bajo en bicarbonato y proteínas. Normalmente, este líquido fluye hasta las vías respiratorias superiores, donde es deglutido o liberado al espacio amniótico. Al principio del embarazo, el líquido producido en los pulmones del feto aporta aproximadamente el 20% del volumen de líquido amniótico. El equilibrio entre la producción y el drenaje del líquido pulmonar fetal es importante para el desarrollo normal del pulmón (14–16). En aquellos casos en los que se altera la eliminación fisiológica de este líquido a través del árbol traqueobronquial por cualquier obstrucción mecánica, se produce un aumento de la presión intratraqueal. El aumento persistente de la presión intratraqueal conduce a un aumento del volumen de los pulmones, lo que provoca la compresión de las estructuras cardíacas y mediastínicas. Esta compresión provoca una disfunción cardiovascular y una reducción del retorno venoso al lado derecho del corazón. Esto conduce a manifestaciones clínicas como ascitis fetal y anasarca. El aumento de tamaño de los pulmones también provoca el aplanamiento del diafragma y, en casos extremos, la inversión del diafragma (13). El polihidramnios, posiblemente causado por la compresión esofágica y el déficit deglutorio del líquido amniótico por parte del feto, puede estar asociado al CHAOS y predisponer a un parto prematuro (1).

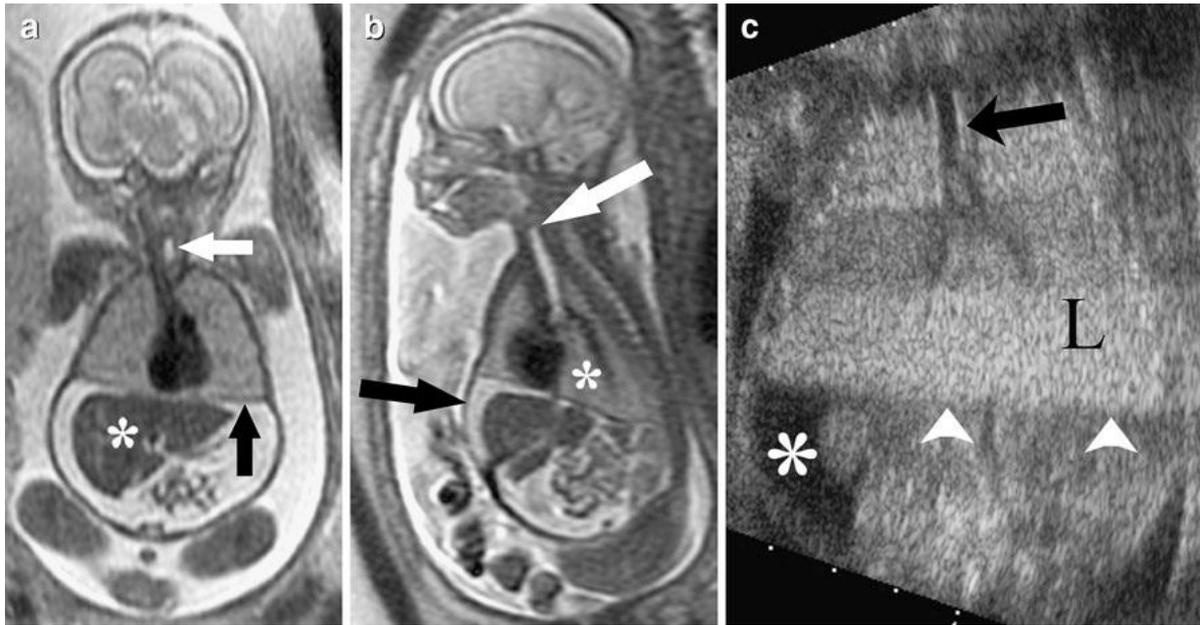


Imagen 3 Hallazgos de CHAOS en la RM. a) Imagen coronal SSFSE T2-W obtenida en un feto de 24 semanas y 6 días con sospecha de atresia laríngea tipo II en una ecografía previa. Muestra unos pulmones homogéneos expandidos con el diafragma aplanado (flecha negra). El hígado (asterisco) está rodeado de ascitis. La tráquea (flecha blanca) también es visible. b) La imagen sagital en T2-W del mismo feto muestra pulmones expandidos (asterisco) con ascitis intraperitoneal (flecha negra). La tráquea (flecha blanca) y los bronquios del tronco principal proximal son prominentes y están llenos de líquido. El conjunto de hallazgos es altamente sugestivo de CHAOS. c) Imagen ecográfica coronal que demuestra pulmones ecogénicos (L), aplanamiento del diafragma (puntas de flecha blancas) y ascitis intraperitoneal (asterisco). La laringoscopia postnatal demostró una atresia laríngea secundaria a la fusión de las cuerdas vocales falsas (29).

La atresia traqueal tiene una incidencia de 1/50.000 casos (17) y tiene un peor pronóstico que otras causas del síndrome CHAOS (18). Anomalías como la atresia traqueal pueden no producir CHAOS debido a la asociación con la fístula traqueo-esofágica. La fístula actúa como un conducto para ventilar la acumulación intrabronquial del exceso de líquido pulmonar fetal. En otros casos, la atresia laríngea puede ir acompañada de un orificio posterior que conecta la tráquea y la faringe en desarrollo, lo que puede explicar que algunos fetos nazcan con atresia laríngea pero sin evidencia de CHAOS (19). Hay que tener en cuenta que en estos casos el diagnóstico prenatal va a ser más complicado, retrasando la intervención en caso de que fuera necesaria.



Imagen 4 Pieza de autopsia de un feto con CHAOS. Pulmones aumentados de tamaño con impresiones costales y compresión cardíaca (20).

Las alteraciones propias del síndrome también se demuestran en la anatomía patológica. Macroscópicamente se aprecian unos pulmones agrandados y edematizados, secundarios a la atresia traqueal (20). Histológicamente se describe un aumento del número y el tamaño de los espacios alveolares, que están pobremente subdivididos (21). Las paredes alveolares reducen su grosor, con una depleción del número de neumocitos de tipo 2 y consiguiente disminución del surfactante pulmonar proporcional a la duración de la obstrucción (22).

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia real de este síndrome se desconoce ya que la mayoría de los casos de atresia completa no sobreviven tras el parto o experimentan una muerte fetal intrauterina (23). Si no se detecta antes del parto, la mortalidad registrada es del 80-100% (22). Con el aumento de la capacidad de diagnóstico en el periodo prenatal y la intervención precoz, se ha descrito una incidencia de 1 por cada 50.000 recién nacidos (24). Se estima que en más del 90% de los casos se asocian otras malformaciones congénitas (11).

CLÍNICA

El CHAOS cursa habitualmente de manera asintomática para la madre, por lo que el diagnóstico es posible gracias a las ecografías de cribado durante el embarazo. No obstante, hay madres que desarrollan el síndrome en espejo o síndrome del triple edema, caracterizado por la presencia de hidrops fetal, placentomegalia y edema materno generalizado (25).

El recién nacido suele presentar dificultad respiratoria con movimientos respiratorios sin ventilación adecuada, ausencia de llanto audible y fracaso de la intubación endotraqueal. También es común el parto prematuro, el bajo peso al nacer y una puntuación de Apgar inferior a 7 a los 5 minutos (19).

DIAGNÓSTICO

Ecografía

La ecografía es una herramienta fundamental en el diagnóstico de muchas patologías fetales. Permite anticipar el diagnóstico de las enfermedades fetales y programar las terapias clínicas y/o quirúrgicas adecuadas. De hecho, su uso ha aumentado constantemente a lo largo de los años en este campo. En el caso del CHAOS, la ecografía es particularmente importante porque su diagnóstico prenatal es necesario para garantizar la supervivencia del niño en el momento del parto (5).

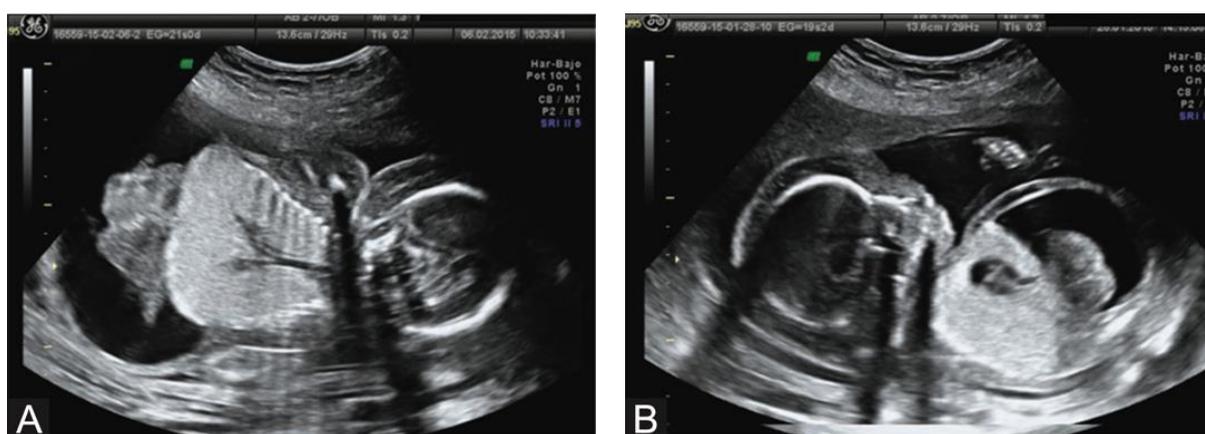


Imagen 5 Ecografía de un feto con CHAOS. Presenta pulmones grandes e hiperecóticos bilateralmente y dilatación de los bronquios principales (A). El diafragma se encuentra invertido. El corazón está situado en el centro y parece estar comprimido por los pulmones (B) (48).

Los hallazgos ecográficos son característicos y son secundarios a la obstrucción de las vías respiratorias. Estos se hacen evidentes después de las 16 semanas de gestación (26), aunque también encontramos casos diagnosticados a partir de la semana 13 (27). Los **pulmones** se muestran hiperecogénicos, homogéneos y aumentados de tamaño. Este aspecto que presentan se debe a la distensión que produce el líquido sobre los espacios aéreos, que son demasiado pequeños para ser percibidos como quistes en la ecografía. Los pulmones distendidos tienen efecto masa sobre el **diafragma**, que aparece aplanado o invertido. El **corazón** suele aparecer desplazado hacia delante y comprimido por los pulmones que lo rodean. En muchos fetos pueden visualizarse los dos bronquios principales y la tráquea, llenos de líquido pulmonar y distendidos. Con el **Doppler color** se puede demostrar la ausencia de flujo en la tráquea durante la respiración fetal y, en algunos casos, incluso localizar el nivel de obstrucción. La ascitis fetal es casi universal en el momento del diagnóstico, pero puede no estar asociada a otros hallazgos de hidropesía. Se han descrito casos de poli y oligohidramnios. Presumiblemente, el

polihidramnios está causado por la compresión esofágica. El oligohidramnios puede ser debido al compromiso cardíaco o a la disminución del flujo de líquido pulmonar en el líquido amniótico (22). Hay que tener en cuenta que la edad gestacional en el momento del diagnóstico puede afectar a la cantidad de líquido amniótico. Por ejemplo, el polihidramnios puede no estar presente debido a que el examen se realiza al principio del segundo trimestre en la mayoría de los casos (13).



Imagen 6 Imagen ecográfica en la que se aprecia inversión diafragmática, pulmones hiperecóticos y tráquea dilatada (48)

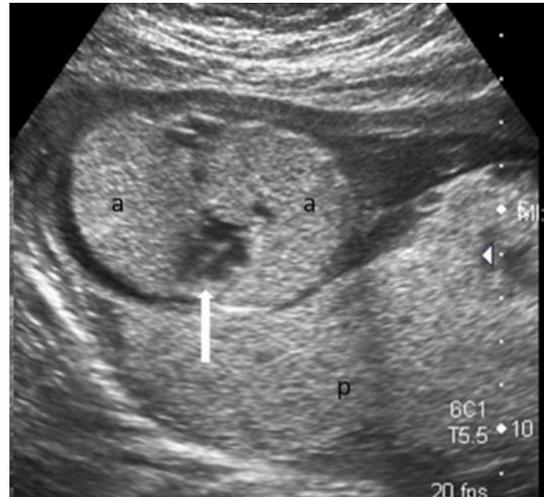


Imagen 7 La ecografía axial del tórax fetal muestra pulmones hiperecóticos agrandados (a) con el corazón situado en el centro (flecha blanca). La placenta (p) se observa posteriormente; también se aprecia oligohidroamnios (28).

Más del 50% de los fetos con obstrucción laríngea presentan **anomalías adicionales** en la exploración ecográfica. Las anomalías asociadas más comunes en la literatura son la agenesia renal, FTE, defectos vertebrales, anomalías cardíacas, ano imperforado, genitales ambiguos, defecto hemi-diafragmático, atresia duodenal, sindactilia y arteria umbilical única (22).

Aunque en la literatura ningún autor define cuántos hallazgos ecográficos son necesarios para el diagnóstico del CHAOS, se puede afirmar que la descripción de estos cuatro hallazgos fundamentales debería ser suficiente para definir el diagnóstico del CHAOS como altamente probable (13):

- a) Vías respiratorias dilatadas distales al nivel de obstrucción.
- b) Pulmones agrandados e hiperecóticos.
- c) Diafragma aplanado o invertido.
- d) Ascitis fetal.

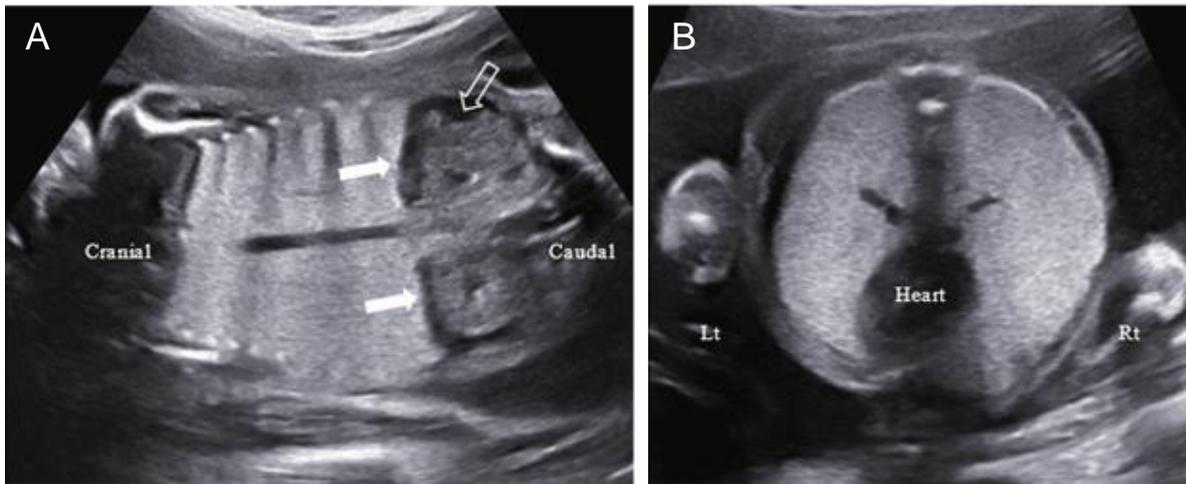


Imagen 8 Ecografía prenatal que muestra unos pulmones simétricamente agrandados, hiperecóicos y homogéneos con el corazón (Heart) en posición central (B), diafragma aplanado (flechas blancas en A) y ascitis asociada (flecha transparente en A) (41).

El diagnóstico puede ser difícil cuando solo encontramos uno o dos hallazgos típicos en la ecografía. En concreto, la ascitis fetal y la inversión o aplanamiento del diafragma pueden estar causados por otras condiciones más comunes, como enfermedades hepáticas o infecciosas. Por lo tanto, si no hay evidencia de expansión bilateral de los pulmones y/o dilatación de las vías respiratorias, el CHAOS podría no ser identificado y el niño podría morir sin el enfoque terapéutico necesario en el parto. A la luz de los datos mencionados, el diagnóstico de CHAOS puede convertirse en un reto cuando la ecografía fetal es negativa. Como se ha descrito anteriormente, una FTE puede ser responsable de la ausencia de los hallazgos ecográficos comunes del síndrome, ya que la presencia de este tipo de conexiones permite el drenaje del líquido de las vías respiratorias hacia el tracto gastrointestinal. En conclusión, una ecografía prenatal negativa y/o una FTE pueden ser causas de fracaso en el diagnóstico prenatal del CHAOS. Esto puede determinar la muerte del bebé poco después del parto porque los médicos no pueden programar estrategias terapéuticas útiles para asegurar una vía aérea en el momento del parto (5).

Ni el nivel exacto de obstrucción ni la etiología pueden determinarse con precisión con la ecografía. Sin embargo, se puede asumir con seguridad que la obstrucción de las vías respiratorias es grave si los pulmones están agrandados y el diafragma está aplanado (22).

Resonancia magnética

La evaluación ecográfica es la herramienta diagnóstica de primera línea debido a su bajo coste y a su amplio uso. Sin embargo, la resonancia magnética (RM) puede utilizarse de forma complementaria (13). El uso de la RM fetal permite una definición precisa de la anatomía fetal y facilita la planificación del tratamiento, ya que representa con mayor eficacia las vías respiratorias dilatadas, el nivel de obstrucción, su relación con la tráquea, evalúa la afectación facial y ayuda a excluir las patologías extrínsecas que provocan la obstrucción (9), como el teratoma cervical, la malformación linfática o los anillos vasculares como el doble arco aórtico (28). Una localización correcta ayuda a guiar la decisión entre la intervención fetal o neonatal. También existe una indicación pronóstica potencial para el éxito del procedimiento EXIT (29,30).

La RM también puede ser de utilidad en aquellos casos en los que se describen alteraciones ecocardiográficas que, aunque no sean diagnósticas de CHAOS, nos hagan sospechar e investigar una causa anatómica subyacente (5). En el anexo I se ha realizado un esquema que resume los puntos clave del diagnóstico del síndrome.



Imagen 9 A) RM de un paciente con CHAOS que demuestra unos pulmones agrandados, inversión del diafragma, compresión cardíaca, edema del cuero cabelludo y ascitis masiva. B) RM que muestra una vista coronal del segmento de la vía aérea obstruida (flechas). También se aprecian los pulmones festoneados y agrandados, edema del cuero cabelludo y ascitis masiva. C) RM que muestra una vista sagital del segmento de la vía aérea obstruido (flechas). También se visualiza aplanamiento del diafragma y ascitis (47).

Aparte de sus implicaciones diagnósticas, es necesario destacar el papel de la RM en los estudios postmortem. En fetos con sospecha de CHAOS permite confirmar el diagnóstico, determinar el nivel anatómico de la atresia o estenosis e identificar las anomalías asociadas sin necesidad de realizar una autopsia invasiva. Además, estos estudios proporcionan gran cantidad de imágenes que nos ayudan a conocer mejor la fisiopatología del síndrome y facilitan su diagnóstico intraútero. Las características clásicas de las imágenes de RM en los afectos de CHAOS incluían pulmones de gran volumen llenos de líquido y alta intensidad de señal en las imágenes T2-W, inversión del diafragma, dilatación de las vías respiratorias (con líquido) por debajo del nivel de obstrucción, corazón comprimido y en posición central, y ascitis masiva, así como edema subcutáneo moderado y derrames pleurales y pericárdicos (31).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Las causas de la obstrucción laringotraqueal fetal pueden clasificarse como intrínsecas o extrínsecas. La obstrucción **intrínseca** se produce por una atresia, estenosis o agenesia laríngea o traqueal y es la que puede dar lugar al CHAOS (18). Por otro lado, la obstrucción **extrínseca** puede ser debida a tumores adyacentes como la malformación linfática, al teratoma cervical o a la compresión por un anillo vascular, dando lugar a cuadros clínicos diferentes. El reconocimiento y la evaluación por imágenes prenatales de la obstrucción laringotraqueal fetal han adquirido una importancia creciente, ya que el diagnóstico precoz y un adecuado plan terapéutico permiten un control y manejo seguros de las vías respiratorias y mejoran en gran medida los resultados (9,13,29).

Teratoma cervical

La cabeza y el cuello son el segundo lugar más frecuente de aparición de teratomas en el feto. Estas masas suelen estar formadas por componentes quísticos y sólidos y se originan en el paladar, la nasofaringe o la zona tirocervical. Si se identifican, las calcificaciones son casi diagnósticas de teratoma; sin embargo, éstas están presentes sólo en aproximadamente el 50% de los casos y pueden no ser visibles en la ecografía o la RM. El polihidramnios es un hallazgo común e importante asociado a los teratomas cervicales y orales y es el resultado del efecto directo de la masa, ya que la deglución puede verse comprometida por la oclusión de la boca o la compresión del esófago (29).

Malformación linfática

Las malformaciones linfáticas están compuestas por espacios linfáticos quísticos, posiblemente secundarios a un fallo local de las conexiones linfáticas durante el desarrollo. Las malformaciones linfáticas suelen complicarse con hidropesía, probablemente causada por la compresión de los vasos del cuello. Las características ecográficas se solapan con las de los teratomas, especialmente cuando el tumor es grande; no obstante, las malformaciones linfáticas suelen aparecer como colecciones septadas llenas de líquido. Si la lesión es predominantemente sólida o quística con nódulos sólidos favorece el diagnóstico de teratoma (29).

Anomalías vasculares

Se ha descrito que la compresión extrínseca de los anillos vasculares, incluido el doble arco aórtico, da lugar a una importante obstrucción de las vías respiratorias que da lugar a características que imitan el CHAOS. El **doble arco aórtico** es una anomalía congénita relativamente común del sistema del arco aórtico que resulta de una regresión fallida de las arterias del cuarto arco faríngeo. Los síntomas postnatales se desarrollan debido a la compresión de la tráquea y el esófago. Esta entidad se manifiesta clásicamente como una respiración ruidosa durante las primeras semanas de vida. Es necesario realizar una revisión crítica de los hallazgos de imagen en los casos de aparente CHAOS en la ecografía prenatal. Los rasgos atípicos deben conducir a la obtención de más imágenes con RM fetal o ecocardiografía fetal, que pueden ayudar a identificar y caracterizar las anomalías vasculares extrínsecas (29).

Secuestro pulmonar

En el secuestro pulmonar, una rama aberrante de la aorta irriga directamente una porción de parénquima pulmonar que en la mayoría de los casos no tiene conexión aparente con las vías respiratorias. La ecografía prenatal muestra una lesión pulmonar focal uniformemente ecogénica con visualización ocasional de la irrigación arterial desde la aorta (28).

Malformación adenomatoidea quística bilateral

La malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQP) resulta de una alteración hamartomatosa de las estructuras endodérmicas y mesodérmicas pulmonares, que consiste en

la formación de cavidades quísticas llenas de moco o aire (32). Se clasifican según el sitio de origen de la malformación (Tabla 3):

Tabla 3 Clasificación de la MAQP.

Tipo 0	Origen traqueobronquial proximal, formado por quistes de muy pequeño tamaño en los lóbulos pulmonares. Incompatible con la vida.
Tipo I	Origen en bronquios y bronquiolos proximales, quistes simples multilobulados de tamaño superior a 2 cm. El más frecuente.
Tipo II	Origen en bronquiolos respiratorios y terminales, múltiples quistes menores de 2 cm.
Tipo III	Origen en bronquiolos respiratorios, conductos y sacos alveolares, quistes sólidos de menos de 5 mm, asociados a un mal pronóstico.
Tipo IV	Origen acinar distal, quiste periférico grande.

En gran parte de las ocasiones es necesario realizar el diagnóstico diferencial entre el CHAOS con la MAQP, especialmente la tipo III. Ambas presentan una apariencia hiperecogénica uniforme bilateral de los pulmones del feto en el examen ecográfico. Para diferenciarlas debe verse claramente el lugar de la obstrucción con dilatación de la vía aérea distal (presente en el CHAOS) y el suministro arterial sistémico (presente en la MAQP tipo III) (9,13). Además, hay que tener en cuenta que la MAQP es generalmente unilateral, mientras que el CHAOS es invariablemente bilateral (26).

En la tabla 4 se comparan las diferentes entidades que tenemos que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial del CHAOS.

Tabla 4 Diagnóstico diferencial del CHAOS.

	Afectación pulmonar	Asociación con ascitis	Inversión diafragmática	Tipo de lesión
CHAOS	Bilateral	Presente	Presente	Sólida
MAQ tipo III	Unilateral habitualmente	Ausente	Ausente	Sólida con microquistes
Malformación linfática	Unilateral habitualmente	Raro	Raro	Quística
Teratoma mediastínico	Unilateral habitualmente	Raro	Raro	Sólido-quística
Doble arco aórtico	Bilateral	Raro	Raro	Sólido-quística
Secuestro pulmonar	Unilateral habitualmente	Ausente	Ausente	Lesión focal ecogénica

La RM es superior a la ecografía para demostrar el nivel de obstrucción y para ayudar en el diagnóstico diferencial excluyendo las causas extrínsecas de obstrucción (13). Se están utilizando tanto imágenes de superresolución como bidimensionales, proporcionando un contraste superior de los tejidos blandos, un campo de visión más amplio y la obtención de imágenes multiplanares. Esto es útil para delinear las diferencias características de los tejidos y proporcionar información sobre la compresión o la distorsión laringotraqueal, lo cual es fundamental si se considera cualquier intervención fetal (30).

TRATAMIENTO

Holinger en 1987 describió por primera vez la planificación de una cesárea para asegurar una vía aérea neonatal obstruida (33). En 1992 Catalano modificó la técnica para mantener la circulación feto-placentaria y permitir más tiempo para establecer una vía aérea, lo que desde entonces se conoce como procedimiento EXIT (34). Unos años más tarde, en 1998, DeCou describió el primer EXIT exitoso para la atresia laríngea en un feto diagnosticado a las 18 semanas de gestación y que nació a la semana 35 (35).

Procedimiento EXIT

El procedimiento EXIT (ex-utero intrapartum treatment o, en español, tratamiento exútero intraparto) permite asegurar la vía aérea de aquellos fetos con una obstrucción laríngea o traqueal. El flujo sanguíneo uteroplacentario y el intercambio gaseoso se mantienen mediante el uso de anestésicos inhalatorios para permitir una relajación uterina óptima con la salida parcial del feto y la amnioinfusión para mantener la distensión uterina. Este procedimiento ha seguido desarrollándose y se está utilizando para tratar una gran variedad de condiciones fetales en el parto (grandes masas en el cuello, lesiones pulmonares extensas, CHAOS). La técnica EXIT proporciona un entorno hemodinámico estable y prolongado que otorga tiempo suficiente para realizar procedimientos como la broncoscopia, la laringoscopia, la intubación endotraqueal, la traqueotomía, la canulación para la oxigenación por membrana extracorpórea, la resección de masas pulmonares o la resección de masas en el cuello en un entorno controlado, evitando así un desenlace fatal. A medida que la experiencia con los procedimientos EXIT ha aumentado, las técnicas anestésicas y quirúrgicas se han perfeccionado, las indicaciones se han ampliado y las complicaciones se han reducido (36–38).

La cirugía EXIT permite asegurar la vía aérea del feto en aquellos casos en los que se ha realizado un diagnóstico prenatal de CHAOS. La participación multidisciplinar del obstetra, el anestesista, el otorrinolaringólogo, el cirujano pediátrico y el neonatólogo es fundamental para planificar y llevar a cabo este tipo de intervenciones. Sin embargo, el diagnóstico prenatal no siempre es posible. La supervivencia en estos casos depende del grado de obstrucción de las vías respiratorias superiores, de la capacidad de intubar al neonato a través de la FTE o de la posibilidad de realizar una traqueotomía de urgencia. En aquellos casos en los que se presenta una agenesia traqueal, la intubación y traqueotomía no son posibles, por lo que será necesario canalizar uno de los bronquios principales (39).

El procedimiento EXIT se realiza bajo anestesia general. La madre es sometida a una cesárea electiva, preferentemente, con una incisión de Pfannenstiel e histerotomía transversal del segmento uterino inferior. Tras la extracción de la cabeza y el tórax del feto, los neonatólogos intentan inicialmente la intubación fetal. Si esta falla, el otorrinolaringólogo realiza inmediatamente una traqueotomía. Durante el procedimiento EXIT, se monitorizan la SpO₂ y la frecuencia cardíaca del feto, y se infunde continuamente suero salino caliente en el útero a un ritmo constante para evitar la separación de la placenta y la compresión del cordón umbilical. Tras asegurar la vía aérea, se pinza y secciona el cordón umbilical y se entrega el bebé a los neonatólogos. A continuación se extrae la placenta y se repara el útero y la pared abdominal (40,41).

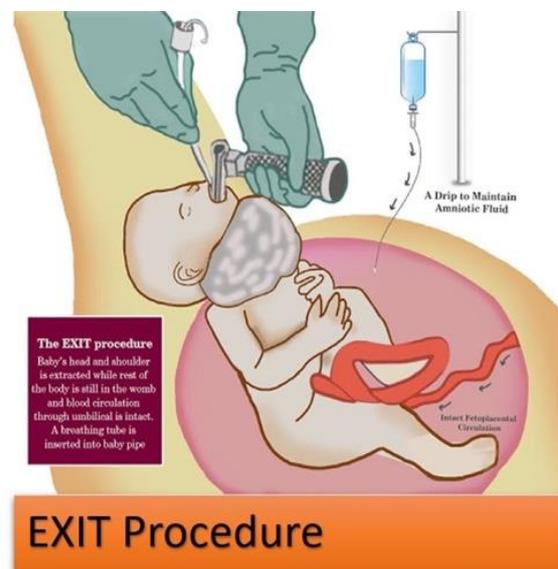


Imagen 10 Procedimiento EXIT (9).

La reconstrucción de la vía aérea se retrasa hasta que el niño se estabilice y se le permita crecer. La reconstrucción laríngea o traqueal es esencialmente un procedimiento electivo y puede realizarse una vez optimizado el estado del paciente (42,43).

Recientemente se han abierto líneas de investigación con medios diagnósticos basados en la tecnología 3D que facilitan la planificación del tratamiento. En 2013, Liberty et al. evaluaron con éxito la faringe y la laringe del 90% de los fetos estudiados entre las 20 y 24 semanas de gestación mediante el uso combinado de la ecografía 2D y 3D basado en 5 planos espaciales.

Las imágenes se obtienen mediante una reconstrucción multiplanar. Entre los fetos estudiados se encuentran tres casos de CHAOS. Las imágenes ecográficas en 2D resultaron de utilidad para el diagnóstico y el estudio funcional, siendo complementadas por las imágenes en 3D para la evaluación y localización de obstrucción. Esta técnica se planteó como una herramienta útil para planificar el tratamiento y realizar el seguimiento de los fetos con CHAOS (44).

Shalev et al. en 2021, en el Centro Médico de Tel-Aviv, han sido los primeros en utilizar un modelado e impresión 3D de un feto de 32 semanas de gestación con CHAOS para planificar el procedimiento EXIT. Su objetivo era el de evitar intentos innecesarios de intubación y lograr un control rápido de las vías respiratorias reduciendo así el riesgo para la madre y el bebé. La reconstrucción en 3D se realizó a partir de imágenes de RM procesadas por un software. El modelo facilitó el manejo de las vías respiratorias del feto y el resultado clínico fue bueno: se estableció rápidamente una vía respiratoria definitiva mientras el feto estaba unido a la placenta, sin signos de sufrimiento fetal. Se realizó un traqueotomía de forma electiva el segundo día de vida. Un año después, el bebé sigue en tratamiento (escleroterapia), creciendo y desarrollándose con normalidad. Tanto el equipo de anestesia como el de otorrinolaringología pediátrica consideraron que el modelo era beneficioso. Se aumentó el detalle y la precisión en el diagnóstico, el equipo realizó simulaciones antes del parto y el procedimiento se desarrolló sin problemas. Por lo tanto, el uso de modelos 3D de la anatomía fetal puede ser de utilidad en el diagnóstico y la planificación del tratamiento (45).

Intervención fetal

Se ha documentado el éxito del EXIT para salvar a los fetos que sobreviven hasta la gestación. Sin embargo, solo se benefician de este procedimiento aquellos que progresan hasta el parto y no contrarresta las secuelas del CHAOS durante la gestación. Incluso con un parto EXIT eficaz, existe una alta probabilidad de que los fetos con CHAOS experimenten morbilidad postnatal, como el síndrome de distress respiratorio, fuga capilar sistémica, alteraciones en la síntesis hepática, coagulopatía y lesiones graves en el diafragma, por lo que la mortalidad perinatal sigue siendo elevada. Las complicaciones postnatales suelen requerir semanas o meses de terapia intensiva hasta alcanzar la estabilidad. Por todo ello, la investigación reciente ha impulsado las intervenciones prenatales para alterar el curso natural de este proceso y aumentar las posibilidades de supervivencia a largo plazo (46–48).

La descompresión traqueal prenatal y la liberación del líquido pulmonar atrapado podrían revertir las anomalías observadas en las técnicas de imagen para obtener unos pulmones más funcionales que permitan la supervivencia postnatal (48). Esta recanalización se puede producir de forma espontánea (con el desarrollo de una fístula) o quirúrgica. En los casos en los que no se resuelve espontáneamente, la intervención fetal puede invertir la fisiología del hidrops, prevenir la disfunción respiratoria y mejorar los resultados a largo plazo (49).

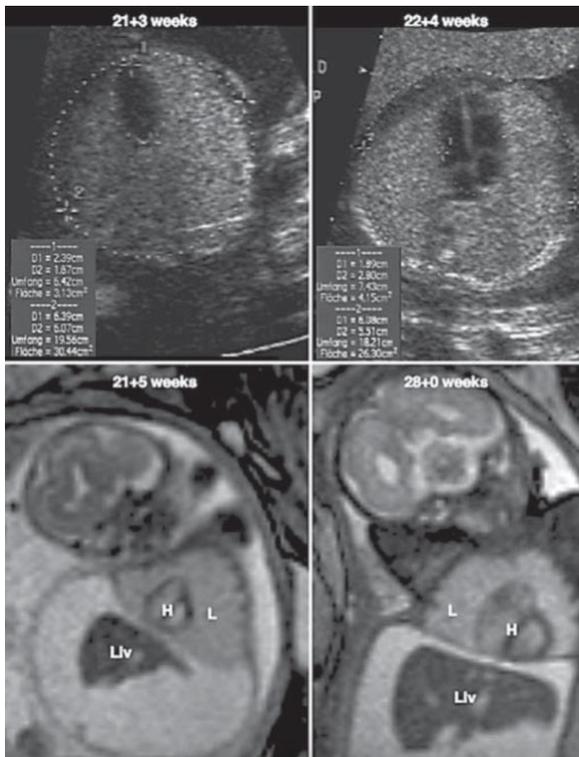


Imagen 11 Imágenes ecográficas y de RM de un feto con CHAOS por atresia laríngea antes (arriba y abajo a la izquierda) y después (arriba y abajo a la derecha) de la intervención prenatal. Como resultado de la descompresión traqueal, la relación de área cardiotorácica mejoró de 0,1 a 0,16 y se mantuvo durante el resto de la gestación. La RM muestra los pulmones (L), el corazón (H) y el hígado, apreciándose también la mejora en la relación cardiotorácica y una disminución de la ascitis (53).

La técnica más habitual consiste en introducir un fetoscopio a través de la cavidad oral fetal y, a través de un láser de fibra, perforar el tejido atrésico. El procedimiento está guiado por ecografía, que permite una orientación y alineación adecuada (48).

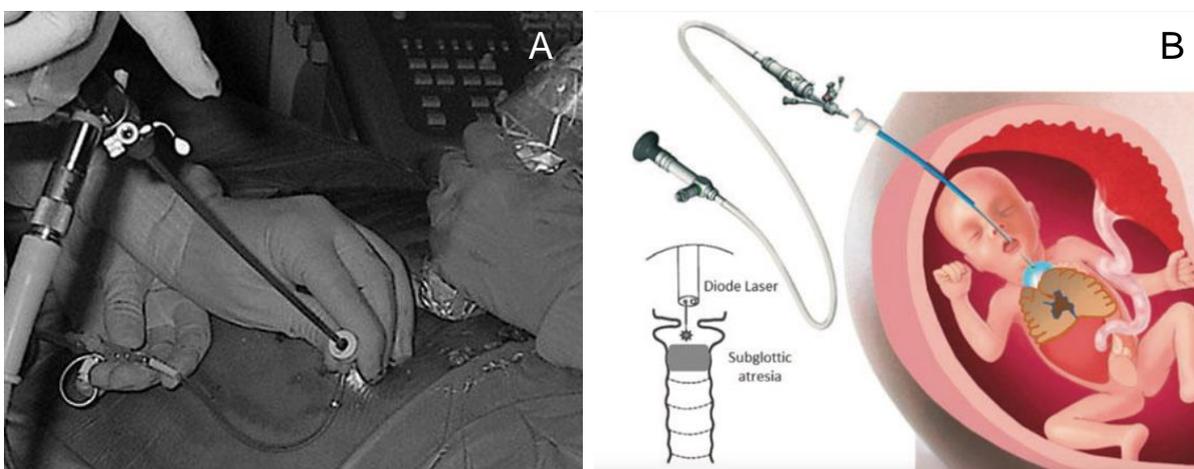


Imagen 12 A) Fotografía intraoperatoria del puerto y de la inserción del fetoscopio bajo guía ecográfica. B) Ilustración del puerto transuterino percutáneo con inserción del fetoscopio a través de la orofaringe hasta el nivel de la obstrucción (48).

En la selección de pacientes para la descompresión fetoscópica la evaluación de la causa y el grado de obstrucción son fundamentales. Se consideran condiciones anatómicas favorables para la intervención fetal las membranas laríngeas y traqueales y aquellas lesiones que afectan a un segmento corto. Por el contrario, la agenesia completa de un segmento de la vía aérea y las lesiones de segmentos largos no tienen indicación para los procedimientos fetoscópicos desarrollados hasta el momento. La RM es la técnica de imagen de elección para determinar el nivel y la longitud de la lesión, así como para orientar su manejo (49).

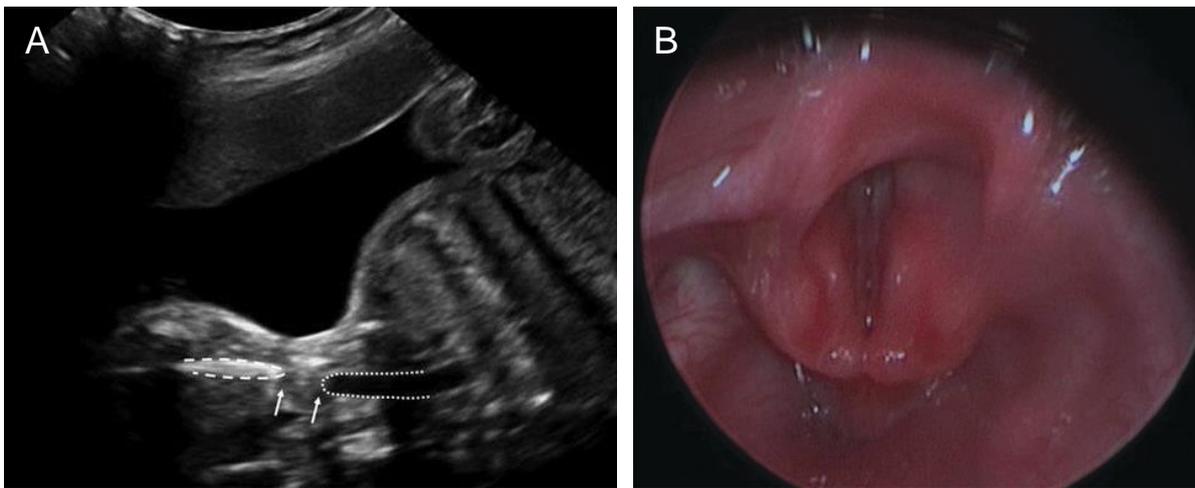


Imagen 13 A) Imagen ecográfica intraoperatoria que muestra el fetoscopio (línea discontinua) alineado con la tráquea distal dilatada (línea de puntos). Los márgenes del segmento atrésico subglótico están marcados con flechas (48). B) Estenosis subglótica grave residual identificada en la laringoscopia durante el parto mediante el procedimiento EXIT (48)

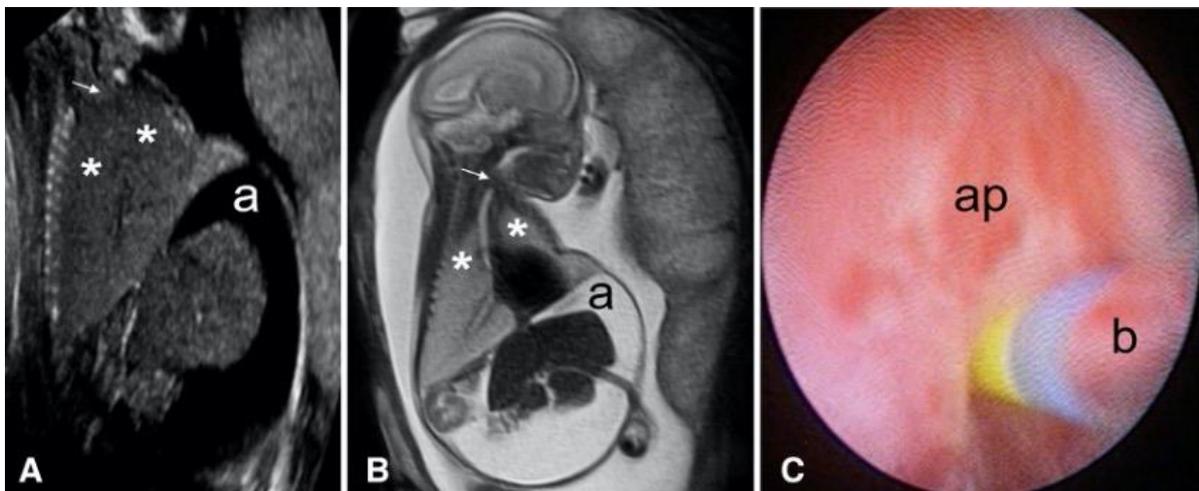


Imagen 14 Imágenes de ecografía (A) y de RM (B) de un feto con atresia laríngea (flecha), hiperinsuflación bilateral de los pulmones (*), diafragmas invertidos y ascitis (a). (C) Fetoscopia de la atresia laríngea (ap) tratada con un catéter de balón (b) pasando tras la punción. (16)

Se ha realizado un análisis de los casos de CHAOS publicados hasta la fecha en los que la cirugía fetal se planteó como una opción de tratamiento. El objetivo ha sido conocer las indicaciones de la cirugía, sus riesgos y beneficios, sus contraindicaciones y su influencia en el pronóstico. También se han estudiado los distintos procedimientos disponibles en función de la anatomía de la obstrucción. En la tabla del anexo IV se resumen los casos estudiados.

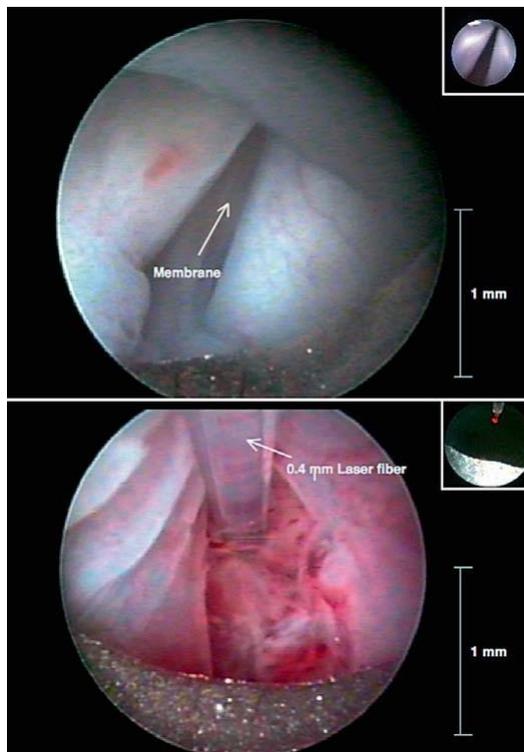


Imagen 15 Arriba: laringoscopia fetoscópica que muestra una atresia laríngea por una membrana debajo de las cuerdas vocales (recuadro: aspecto de la anatomía fetal normal de esta región). Abajo: para lograr la descompresión traqueal fetal, se hizo avanzar una fibra láser a través del canal de trabajo del fetoscopio y se colocó por encima de la región atrésica. En este lugar, se activó la fibra y se lograron cuatro pequeñas aberturas dentro de la membrana (recuadro: vista fetoscópica del extremo distal del fetoscopio que permitía la visualización de la fibra láser) (53).

De los 24 casos analizados, 13/24 fueron intervenidos prenatalmente consiguiendo la supervivencia a largo plazo de 9 de ellos (16,23,46,47,49-51). De los 4 restantes, uno falleció tras la intervención (52), otro tras el parto (23) y dos por complicaciones en las semanas posteriores (23,53). De los 11/24 casos en los que no se realizó la cirugía, bien porque no estaba indicada o porque no se otorgó en consentimiento, solo sobrevivieron 2 tras el parto (49). En uno de ellos se demostró una fistulización espontánea de la obstrucción durante la gestación (23) y ambos se beneficiaron del procedimiento EXIT durante el parto. Es importante señalar que los otros 9 que no sobrevivieron, tampoco fueron candidatos a la cirugía EXIT.

Las primeras intervenciones fetales realizadas consistieron en practicar una traqueostomía para descomprimir la vía aérea, sin embargo, en una de ellas el feto no sobrevivió (52) y en las dos restantes se produjo una bradicardia fetal que requirió finalizar la gestación (49,50). En los casos en los que el CHAOS está causado por una membrana laríngea o traqueal, esta puede ser perforada con relativa facilidad durante la evaluación laringoscópica mediante una fibra láser (23,46,53). Cuando la obstrucción se produce por una atresia laríngea verdadera, las cuerdas vocales suelen estar fusionadas sin acceso a la parte superior de la tráquea. En los casos descritos, no fue posible realizar una laringotomía con fibra láser, por lo que se recurrió a la dilatación con balón y la colocación un *stent* (16,51). Como intervención alternativa para la atresia laríngea, Nicolas et al. realizó una

descompresión traqueal con aguja a través de un acceso cervical anterior (47). En el esquema del anexo II se resumen las principales causas de obstrucción que dan lugar al CHAOS, así como su posible manejo.

Además de que la anatomía de la obstrucción sea favorable para un manejo fetoscópico, las condiciones maternas y fetales deben de ser óptimas. Las principales contraindicaciones maternas de la intervención fetal son: las contracciones frecuentes, la ruptura de membranas, un cuello uterino corto y comorbilidades no controladas que puedan predisponer a la paciente a la preeclampsia o al síndrome HELLP. En cuanto a las fetales, podemos destacar la presencia de múltiples anomalías, los trastornos cromosómicos y las restricciones anatómicas (placenta anterior, posición fetal) que pueden impedir un acceso seguro (54).

Aunque la cirugía fetal se muestra como una alternativa terapéutica eficaz en los pacientes con CHAOS, hay que tener en cuenta las complicaciones que pueden derivar de la misma. Además del riesgo de pérdida de bienestar fetal mencionado previamente, las intervenciones fetoscópicas podrían aumentar el riesgo de ruptura prematura de membranas y de parto pretérmino (23,49,51).

Hay que destacar que el principal objetivo de la cirugía fetal en el CHAOS es permitir la descompresión traqueal para revertir la cascada de efectos que desencadena la obstrucción de la vía aérea superior. Las técnicas fetoscópicas no aseguran una permeabilidad de la vía aérea suficiente para la supervivencia del neonato, por ello, si las condiciones lo permiten, se realiza un procedimiento EXIT en el momento del parto independientemente de si el feto ha sido intervenido previamente o no. Solo se ha descrito un caso de parto vaginal en un feto con CHAOS. Este se produjo en el semana 37 de gestación y tras haber sido intervenido con éxito en la semana 21. La puntuación en el test de Apgar a los 5 minutos fue de 10/10 y se desarrolló con normalidad durante los primeros meses de vida (46). En anexo III se propone un algoritmo de manejo de los pacientes con CHAOS basado en la información recogida de los artículos y casos publicados hasta la fecha.

A la hora de plantear el manejo de los pacientes con CHAOS hay que tener en cuenta el tipo de obstrucción que presenta el feto, las posibles anomalías asociadas y el estado de salud materno. Es fundamental informar adecuadamente a la madre sobre las alternativas terapéuticas, sus riesgos y beneficios, así como del pronóstico en cada caso.

Evaluación postparto

Una vez el recién nacido se encuentra estable, el diagnóstico final se puede confirmar mediante una tomografía computarizada de tórax o una broncoscopia que permitan definir con mayor exactitud la localización y magnitud de la obstrucción, así como su repercusión. También se puede realizar una ecografía cerebral para descartar un posible daño hipóxico (40). Además, será importante evaluar posibles anomalías asociadas. Se han descrito asociaciones del CHAOS con el síndrome de Fraser, el síndrome de Prune Belly, el síndrome X frágil, malformaciones cardíacas y otras anomalías anatómicas que requerirán un manejo específico (16,23,49,51,53).

Reconstrucción de la vía aérea

Tras asegurar la vía aérea es necesario realizar una endoscopia para evaluar la movilidad de las cuerdas vocales y el grado y la longitud de las estenosis. Las cuerdas vocales inmóviles aumentan el riesgo de obstrucción postoperatoria. La evaluación endoscópica con fibra óptica del proceso de la deglución es muy valiosa para predecir la probabilidad de aspiración. La cirugía reconstructiva de la vía respiratoria deber retrasarse en aquellos niños que está en riesgo de aspiración, ya que la apertura de la vía respiratorias glótica y subglótica aumentará la probabilidad de aspiración crónica y, por tanto, de otras patologías pulmonares (42).

Existen variedad de opciones para la reconstrucción quirúrgica de la vía aérea: usando un tubo en T, la reconstrucción con injerto de cartílago, la resección cricotraqueal y el homoinjerto traqueal, adaptándose individualmente a cada caso. La diversidad de técnicas quirúrgicas refleja la gran variabilidad anatómica entre diferentes pacientes con CHAOS. El grado de obstrucción de las vías respiratorias puede ser completo o casi completo, y puede afectar a un nivel específico de las vías respiratorias o extenderse desde la glotis hasta la subglotis y la tráquea superior (42).

No hay consenso sobre el momento óptimo para la reconstrucción de las vías respiratorias, pero en la mayoría de los casos descritos esta se llevó a cabo después de los 24 meses de edad. El objetivo de esta cirugía es evitar la dependencia de la traqueostomía, permitir el desarrollo de la fonación y posibilitar la alimentación oral con el menor riesgo de aspiración posible (41).

PRONÓSTICO

En ausencia de intervención, la mortalidad del CHAOS es del 80-100% y la morbilidad se asocia a problemas de deglución, en el lenguaje, problemas respiratorios, dependencia a largo plazo de la traqueostomía e infecciones respiratorias, con gran impacto en la calidad de vida e incluso muerte en el periodo neonatal. La supervivencia depende del correcto diagnóstico prenatal, del apropiado manejo perinatal y de la intervención postnatal en centros experimentados (7,55).

En cuanto al diagnóstico precoz, hemos comentado anteriormente que una ecografía prenatal sin hallazgos sugestivos del síndrome y/o una FTE pueden ser causas de fracaso en el diagnóstico prenatal del CHAOS. Esto no permite programar una estrategia terapéutica adecuada que asegure una vía aérea en el momento del parto y puede resultar en la muerte del neonato (5).

Si tenemos en cuenta los hallazgos en las técnicas de imagen como factor pronóstico, la presentación temprana con hidropesía o anomalías asociadas confiere un mal pronóstico, con una alta tasa de muerte fetal y una pobre supervivencia incluso con el procedimiento EXIT. Sin embargo, el pronóstico de supervivencia de los fetos que se presentan con una obstrucción aislada de las vías respiratorias sin hidrops es relativamente favorable. En este contexto, la resolución prenatal de las características del CHAOS presagia un curso postnatal relativamente favorable, a menudo con un periodo bastante breve de asistencia ventilatoria postnatal. En ausencia de hidropesía y otras anomalías, los fetos con hallazgos ecográficos que no mejoran, pero que no progresan, tienen probabilidades de sobrevivir, pero requieren un apoyo postnatal extenso y prolongado. La presencia de hidropesía sigue siendo un signo ominoso, pero en circunstancias apropiadas, la salida temprana con traqueotomía puede salvar a pacientes seleccionados (22,55).

También se han observado diferencias en la supervivencia en función de la causa anatómica de la obstrucción. Aunque la causa más frecuente es la atresia laríngea, se puede evitar la muerte a través de una intervención precoz para asegurar una vía aérea, ya sea mediante el procedimiento EXIT, la traqueotomía o la intubación esofágica. Por el contrario, estos procedimientos no son eficaces cuando la obstrucción está causada por agenesia de la tráquea,

ya que la realización de una traqueotomía no es posible en estos casos. Por lo tanto, estas anomalías traqueales son la causa anatómica con mayor riesgo de muerte en el CHAOS (5). Así mismo, los casos de atresia laríngea aislada tienen mejor pronóstico que aquellos asociados a otras malformaciones de la vía aérea superior (56). La RM puede ayudar a localizar mejor el nivel de esta obstrucción y, por tanto, en el desarrollo del plan terapéutico (29).

Como se ha referido previamente, en aquellos casos en los que el CHAOS está asociado a una FTE el diagnóstico prenatal es menos probable. Sin embargo, esta conexión anatómica entre el tracto respiratorio y el gastrointestinal puede utilizarse como método alternativo para asegurar la vía aérea tras el parto. De hecho, es posible asegurar la vía aérea del bebé mediante la intubación esofágica (5). En estos casos, se recomienda colocar un *stent* esofágico externo para evitar el colapso del esófago y, a continuación, realizar una gastrostomía para la alimentación (19).

El desarrollo de la cirugía EXIT ha mejorado enormemente el pronóstico de los pacientes con CHAOS. Permite asegurar la vía aérea de aquellos que sobreviven hasta el momento del parto, aumentando la supervivencia y disminuyendo las complicaciones. En aquellos casos en los que no se realiza el procedimiento, ya sea por error diagnóstico o comorbilidades maternas, se requiere de una reanimación de emergencia para evitar la hipoxia que puede dar lugar a acidosis y lesiones cerebrales anóxicas (29).

La intervención fetal está adquiriendo una importancia creciente en los últimos años. A pesar de que solo se han publicado 13 casos hasta la fecha, ha demostrado ser eficaz en la descompresión de la vía aérea, observando una reducción del volumen pulmonar, la normalización diafragmática y la resolución del hidrops (16,23,46,47,49–51,53). De esta forma se favorece el desarrollo fetal normal y se aumenta la supervivencia hasta el momento del parto. Desafortunadamente, no se disponen de datos suficientes para valorar la repercusión de la cirugía fetal durante el desarrollo infantil y escolar. Sin embargo, se espera que la combinación de la cirugía fetal y el procedimiento EXIT en los pacientes candidatos no solo aumente la supervivencia, sino que aumente la calidad de vida.

Aunque los procedimientos terapéuticos sean eficaces, es habitual que los pacientes con CHAOS presenten una elevada morbilidad, ya sea derivada de la anatomía de la vía aérea, de las alteraciones en el desarrollo o de otras malformaciones o síndromes asociados. Recordamos

que hasta la mitad de los fetos con CHAOS presentan anomalías adicionales en la exploración ecográfica y que requerirán un manejo específico. Las más comunes en la literatura son la agenesia renal, la FTE, defectos vertebrales, anomalías cardíacas, ano imperforado, genitales ambiguos, defectos diafragmáticos, atresia duodenal y sindactilia (22). Dentro de los síndromes que se han asociado con el CHAOS encontramos el síndrome de Fraser, el síndrome “Cri du chat”, el síndrome velocardiofacial y las asociaciones VACTERL y TARCD.

Podemos concluir que las causas más comunes que podrían llevar a la muerte del recién nacido poco después del parto son (5):

- a) La ecografía prenatal negativa.
- b) Los hallazgos inespecíficos en la ecografía prenatal (como la ascitis).
- c) La conexión de los tractos respiratorio y gastrointestinal (por ejemplo, en caso de FTE).
- d) La agenesia traqueal.
- e) El rechazo de los padres a los procedimientos terapéuticos posparto (como la estrategia EXIT).
- f) La asociación de malformaciones múltiples.

En cuanto a la morbilidad a largo plazo derivada de la obstrucción, la mayoría de los pacientes requerirán una traqueostomía y muchos serán dependientes de ventilación mecánica. En cuanto al lenguaje, muchos tendrán incapacidad fonatoria y, en cuanto a la alimentación, pueden necesitar una gastrostomía. Además, no es infrecuente el desarrollo de complicaciones respiratorias e infecciones (56). Todo ello dependerá de la anatomía de la vía aérea superior y de la posibilidad de practicar una cirugía de reconstrucción. Aunque no hay consenso sobre el momento óptimo para la reconstrucción de las vías respiratorias, la mayoría de las intervenciones se llevan a cabo después de los 24 meses de edad. Se han descrito casos en los que la cirugía ha permitido decanular a los pacientes, desarrollar la fonación y alimentarse por vía oral (16,43,49,55).

CONCLUSIONES

1. El CHAOS es un síndrome caracterizado por una obstrucción de la vía aérea superior que condiciona un desarrollo fetal anómalo, siendo la atresia laríngea la etiología más común.
2. El diagnóstico prenatal es posible gracias a la presencia de hallazgos característicos en la ecografía: pulmones hiperecoicos y aumentados de tamaño, corazón comprimido, diafragma invertido o plano y ascitis.
3. La resonancia magnética resulta de utilidad para realizar el diagnóstico diferencial, determinar la causa de la obstrucción y planificar el tratamiento.
4. Inicialmente el CHAOS tenía un desenlace fatal en la gran mayoría de las ocasiones, sin embargo, la aplicación del procedimiento EXIT ha mejorado significativamente las tasas de supervivencia al permitir asegurar la vía aérea del recién nacido.
5. En los últimos años la cirugía fetal está adquiriendo una importancia creciente ya que permite descomprimir la vía aérea del feto y revertir el proceso fisiopatológico del síndrome. Se trata de una opción terapéutica complementaria al procedimiento EXIT, que aumenta la supervivencia hasta el parto y mejora el pronóstico.
6. Después de realizar esta revisión bibliográfica podemos proponer esquemas de diagnóstico y tratamiento del CHAOS, así como un análisis de los diferentes factores pronósticos que pretenden recopilar y facilitar el acceso a la información disponible y ayudar a la toma de decisiones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hedrick MH, Ferro MM, Filly RA, Flake AW, Harrison MR, Scott Adzick N. Congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS): a potential for perinatal intervention. *J Pediatr Surg.* 1994;29(2):271–4.
2. Edwards NA, Shacham-Silverberg V, Weitz L, Kingma PS, Shen Y, Wells JM, et al. Developmental basis of trachea-esophageal birth defects. *Dev Biol.* 2021 Sep 1;477:85–97.
3. Arizawa M, Imai S, Suehara N, Nakayama M. Prenatal diagnosis of laryngeal atresia. *Nihon Sanka Fujinka Gakkai Zasshi.* 1989;41(7):907–10.
4. Fayoux P, Devisme L. Histoanatomical structures of laryngeal atresia: Functional considerations. *Laryngoscope.* 2020 Jan 1;130(1):252–6.
5. Lupariello F, Di Vella G, Botta G. Death Shortly after Delivery Caused by Congenital High Airway Obstruction Syndrome. *Fetal Pediatr Pathol.* 2020 Mar 3;39(2):179–83.
6. Smith II, Bain AD. Congenital Atresia of the Larynx:A Report of Nine Cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1965 Jun 29;74(2):338–49.
7. López del Cerro E, Gil Martínez-Acacio L, Sánchez Peña JM, Serrano Diana C, García de la Torre JP, González de Merlo G. Síndrome de obstrucción congénita de vía aérea superior: diagnóstico prenatal. *Prog Obs Ginecol.* 2017;60(5):454–7.
8. Gross R. The surgery of infancy and childhood its principles and techniques. Philadelphia: Saunders; 1953. 76 p.
9. Pathare S, Varghese K, Limbad K. A rare case: Antenatally diagnosed congenital high airway obstruction syndrome. *Radiol case reports.* 2021 Sep 1;16(9):2668–71.
10. Mesens T, Witters I, Van Robaeys J, Peeters H, Fryns JP. Congenital High Airway Obstruction Syndrome (CHAOS) as part of Fraser syndrome: ultrasound and autopsy findings. *Genet Couns.* 2013;24(4):367–71.
11. Tessier A, Sarreau M, Pelluard F, André G, Blesson S, Bucourt M, et al. Fraser syndrome: features suggestive of prenatal diagnosis in a review of 38 cases. *Prenat Diagn.* 2016 Dec 1;36(13):1270–5.
12. Vanhaesebrouck P, De Coen K, Defoort P, Vermeersch H, Mortier G, Goossens L, et al. Evidence for autosomal dominant inheritance in prenatally diagnosed CHAOS. *Eur J Pediatr.* 2006 Oct;165(10):706–8.
13. Mudaliyar US, Sreedhar S. Chaos syndrome. *BJR case reports.* 2017 Sep;3(3):20160046.

14. Kotecha S. Lung growth for beginners. *Paediatr Respir Rev*. 2000 Dec 1;1(4):308–13.
15. Fraga MV, Guttentag S. Lung Development: Embryology, Growth, Maturation and Developmental Biology. *Avery's Dis Newborn (Ninth Ed)*. 2012 Jan 1;571–83.
16. Propst EJ, Wolter NE, Morency AM, Amin R, Blaser S, Moore AM, et al. Fetoscopic Balloon Dilation and Cricotracheal Resection for Laryngeal Atresia in CHAOS. *Laryngoscope*. 2021 Mar 1;131(3):660–2.
17. De Luca D, De Carolis MP, Capelli A, Gallini F, Draisci G, Pinto R, et al. Tracheal agenesis without esophageal fistula: genetic, resuscitative, and pathological issues. *J Pediatr Surg*. 2008 Jan;43(1).
18. Georgescu T, Radoi V, Radulescu M, Ilian A, Toader OD, Pop LG, et al. Prenatal Diagnosis and Outcome of Tracheal Agenesis as Part of Congenital High Airway Obstruction Syndrome. Case Presentation and Literature Review. *Medicina (Kaunas)*. 2021 Nov 16;57(11):1253.
19. De Groot-Van Der Mooren MD, Haak MC, Lakeman P, Cohen-Overbeek TE, Van Der Voorn JP, Bretschneider JH, et al. Tracheal agenesis: approach towards this severe diagnosis. Case report and review of the literature. *Eur J Pediatr*. 2012 Mar;171(3):425–31.
20. Chawla L, Grover N, Joshi P, Singh P. CHAOS: A fetal autopsy report. *J Fam Med Prim Care*. 2020;9(8):4448.
21. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: Embryologic features, prenatal diagnosis and postnatal radiologic pathologic correlation. *Radiographics*. 2010 Oct;30(6):1721–38.
22. 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.
23. Nolan HR, Gurria J, Peiro JL, Tabbah S, Diaz-Primera R, Polzin W, et al. Congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS): Natural history, prenatal management strategies, and outcomes at a single comprehensive fetal center. *J Pediatr Surg*. 2019 Jun 1;54(6):1153–8.
24. Leal VL, Cortés LM, Del Cacho CS. Prenatal diagnosis of congenital high airway obstruction syndrome. *Indian J Radiol Imaging*. 2018 Jul 1;28(3):366–8.
25. Ren S, Bhavsar T, Wurzel J. CHAOS in the mirror: Ballantyne (mirror) syndrome related to congenital high upper airway obstruction syndrome. *Fetal Pediatr Pathol*. 2012 Dec;31(6):360–4.

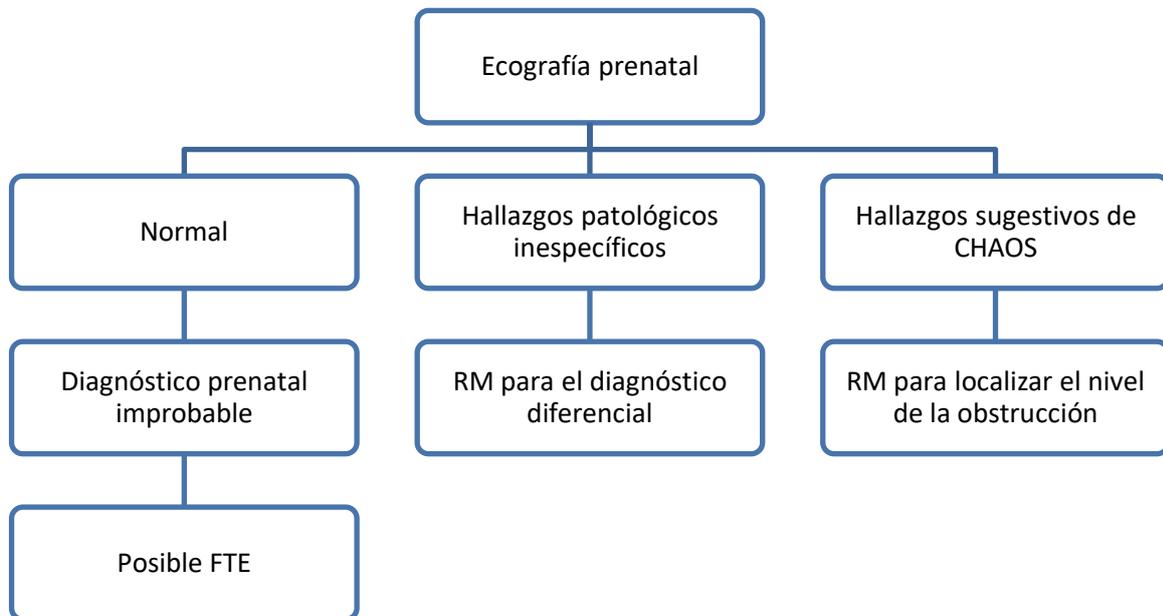
26. Saran S, Malik S, Khanna T. Antenatal ultrasonography depicting congenital high airway obstruction syndrome with duodenal atresia. *Sudan J Paediatr*. 2020;20(1):89–91.
27. D’Eufemia MD, Cianci S, Di Meglio F, Di Meglio L, Di Meglio L, Vitale SG, et al. Congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS): discussing the role and limits of prenatal diagnosis starting from a single-center case series. *J Prenat Med*. 2016;10(1/2):4.
28. Afzal S, Fatima K, Ambareen M. Antenatal Ultrasound Diagnosis of Congenital High Airway Obstruction Syndrome: A Case Report and Review of Literature. *Cureus*. 2019 May 28;11(5):e4772.
29. Courtier J, Poder L, Wang ZJ, Westphalen AC, Yeh BM, Coakley F V. Fetal tracheolaryngeal airway obstruction: prenatal evaluation by sonography and MRI. *Pediatr Radiol*. 2010 Nov;40(11):1800–5.
30. Mufti N, Ebner M, Patel P, Aertsen M, Gaunt T, Humphries PD, et al. Super-resolution Reconstruction MRI Application in Fetal Neck Masses and Congenital High Airway Obstruction Syndrome. *OTO open*. 2021 Oct 25;5(4):1–11.
31. Arthurs OJ, Chitty LS, Judge-Kronis L, Sebire NJ. Postmortem magnetic resonance appearances of congenital high airway obstruction syndrome. *Pediatr Radiol*. 2015 Apr 1;45(4):556–61.
32. Cabeza B, Oñoro G, Cantarín Extremera V, Sanz Santiago V, Sequeiros A. Malformación adenomatoidea quística pulmonar. Importancia del diagnóstico prenatal. *Arch Argent Pediatr*. 2011;109(2):e30–2.
33. Holinger LD, Birnholz JC. Management of infants with prenatal ultrasound diagnosis of airway obstruction by teratoma. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1987;96(1 Pt 1):61–4.
34. Catalano PJ, Urken ML, Alvarez M, Norton K, Wedgewood J, Holzman L, et al. New approach to the management of airway obstruction in “high risk” neonates. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1992;118(3):306–9.
35. DeCou JM, Jones DC, Jacobs HD, Touloukian RJ. Successful ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure for congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS) owing to laryngeal atresia. *J Pediatr Surg*. 1998;33(10):1563–5.
36. Bouchard S, Johnson MP, Flake AW, Howell LJ, Myers LB, Adzick NS, et al. The EXIT procedure: experience and outcome in 31 cases. *J Pediatr Surg*. 2002;37(3):418–26.
37. Moldenhauer JS. Ex Utero Intrapartum Therapy. *Semin Pediatr Surg*. 2013 Feb;22(1):44–9.

38. Miwa I, Sase M, Nakamura Y, Hasegawa K, Kawasaki M, Ueda K. Congenital high airway obstruction syndrome in the breech presentation managed by ex utero intrapartum treatment procedure after intraoperative external cephalic version. *J Obstet Gynaecol Res.* 2012 May;38(5):854–7.
39. Vaikunth SS, Morris LM, Polzin W, Gottliebson W, Lim FY, Kline-Faith B, et al. Congenital high airway obstruction syndrome due to complete tracheal agenesis: an accident of nature with clues for tracheal development and lessons in management. *Fetal Diagn Ther.* 2009 Oct;26(2):93–7.
40. Laje P, Tharakan SJ, Hedrick HL. Immediate operative management of the fetus with airway anomalies resulting from congenital malformations. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2016 Aug 1;21(4):240–5.
41. Jeong S-H, Lee M-Y, Kang O-J, Kim R, Chung J-H, Won H-S, et al. Perinatal outcome of fetuses with congenital high airway obstruction syndrome: a single-center experience. *Obstet Gynecol Sci.* 2021 Jan;64(1):52–61.
42. Hartnick CJ, Rutter M, Lang F, Willging JP, Cotton RT. Congenital high airway obstruction syndrome and airway reconstruction: an evolving paradigm. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002;128(5):567–70.
43. Shimabukuro F, Sakumoto K, Masamoto H, Asato Y, Yoshida T, Shinhama A, et al. 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 Mar;24(3):197–201.
44. Liberty G, Boldes R, Shen O, Shaul C, Cohen SM, Yagel S. The fetal larynx and pharynx: structure and development on two- and three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013 Aug;42(2):140–8.
45. Shalev S, Ben-Sira L, Wasserzug O, Shaylor R, Shiran SI, Ekstein M. Utility of three-dimensional modeling of the fetal airway for ex utero intrapartum treatment. *J Anesth.* 2021 Aug 1;35(4):595–8.
46. 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.
47. Nicolas CT, Lynch-Salamon D, Bendel-Stenzel E, Tibesar R, Luks F, Eyerly-Webb S, et al. Fetoscopy-Assisted Percutaneous Decompression of the Distal Trachea and Lungs Reverses Hydrops Fetalis and Fetal Distress in a Fetus with Laryngeal Atresia. *Fetal*

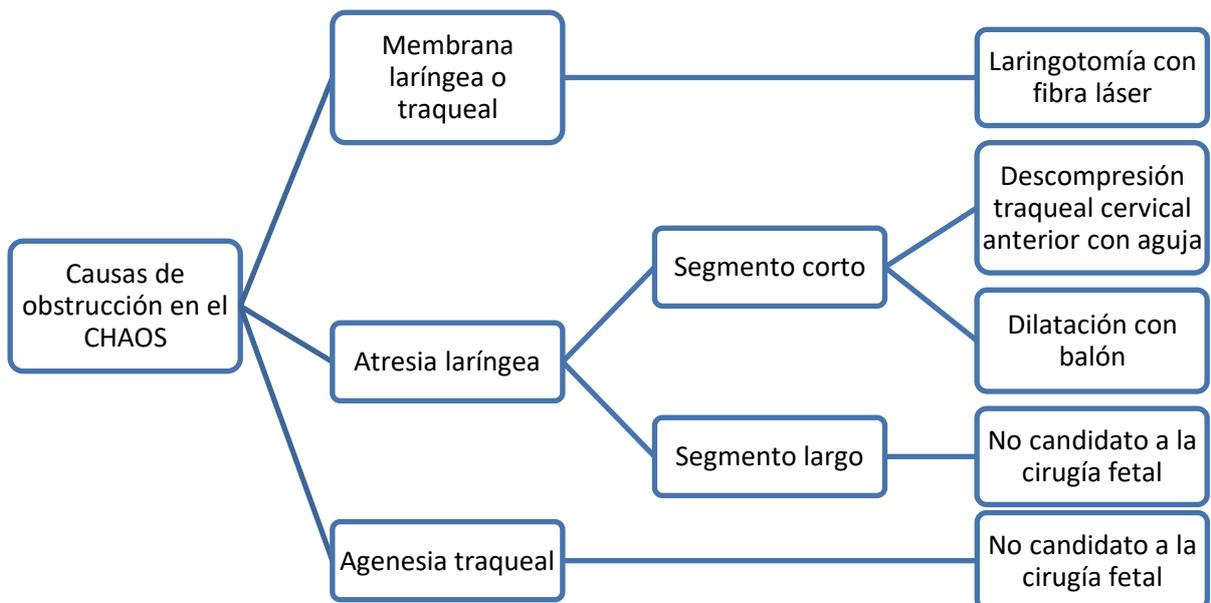
- Diagn Ther. 2019 Jul 1;46(1):75–80.
48. Peiro JL, Nolan HR, Alhajjat A, Diaz R, Gil-Guevara E, Tabbah SM, et al. A Technical Look at Fetoscopic Laser Ablation for Fetal Laryngeal Surgical Recanalization in Congenital High Airway Obstruction Syndrome. *J Laparoendosc Adv Surg Tech*. 2020 Jun 1;30(6):695–700.
 49. Saadai P, Jelin EB, Nijagal A, Schechter SC, Hirose S, MacKenzie TC, et al. Long-term outcomes after fetal therapy for congenital high airway obstructive syndrome. *J Pediatr Surg*. 2012 Jun;47(6):1095–100.
 50. Paek BW, Callen PW, Kitterman J, Feldstein VA, Farrell J, Harrison MR, et al. Successful fetal intervention for congenital high airway obstruction syndrome. *Fetal Diagn Ther*. 2002;17(5):272–6.
 51. Kohl T, Hering R, Bauriedel G, Van De Vondel P, Heep A, Keiner S, et al. Fetoscopic and ultrasound-guided decompression of the fetal trachea in a human fetus with Fraser syndrome and congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS) from laryngeal atresia. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006 Jan;27(1):84–8.
 52. Ward VMM, Langford K, Morrison G. Prenatal diagnosis of airway compromise: EXIT (ex utero intra-partum treatment) and foetal airway surgery. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2000 Jun 30;53(2):137–41.
 53. Kohl T, Van De Vondel P, Stressig R, Wartenberg HC, Heep A, Keiner S, et al. Percutaneous fetoscopic laser decompression of congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS) from laryngeal atresia via a single trocar - Current technical constraints and potential solutions for future interventions. *Fetal Diagn Ther*. 2009 Aug;25(1):67–71.
 54. Derderian C. Fetal Surgery for Congenital High Airway Obstruction: Background, Indications, Contraindications [Internet]. 2019 [cited 2022 Mar 14]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/2109555-overview#showall>
 55. Roybal JL, Liechty KW, Hedrick HL, Bebbington MW, Johnson MP, Coleman BG, et al. Predicting the severity of congenital high airway obstruction syndrome. *J Pediatr Surg*. 2010 Aug;45(8):1633–9.
 56. Masahata K, Soh H, Tachibana K, Sasahara J, Hirose M, Yamanishi T, et al. Clinical outcomes of ex utero intrapartum treatment for fetal airway obstruction. *Pediatr Surg Int*. 2019 Aug 8;35(8):835–43.

ANEXOS

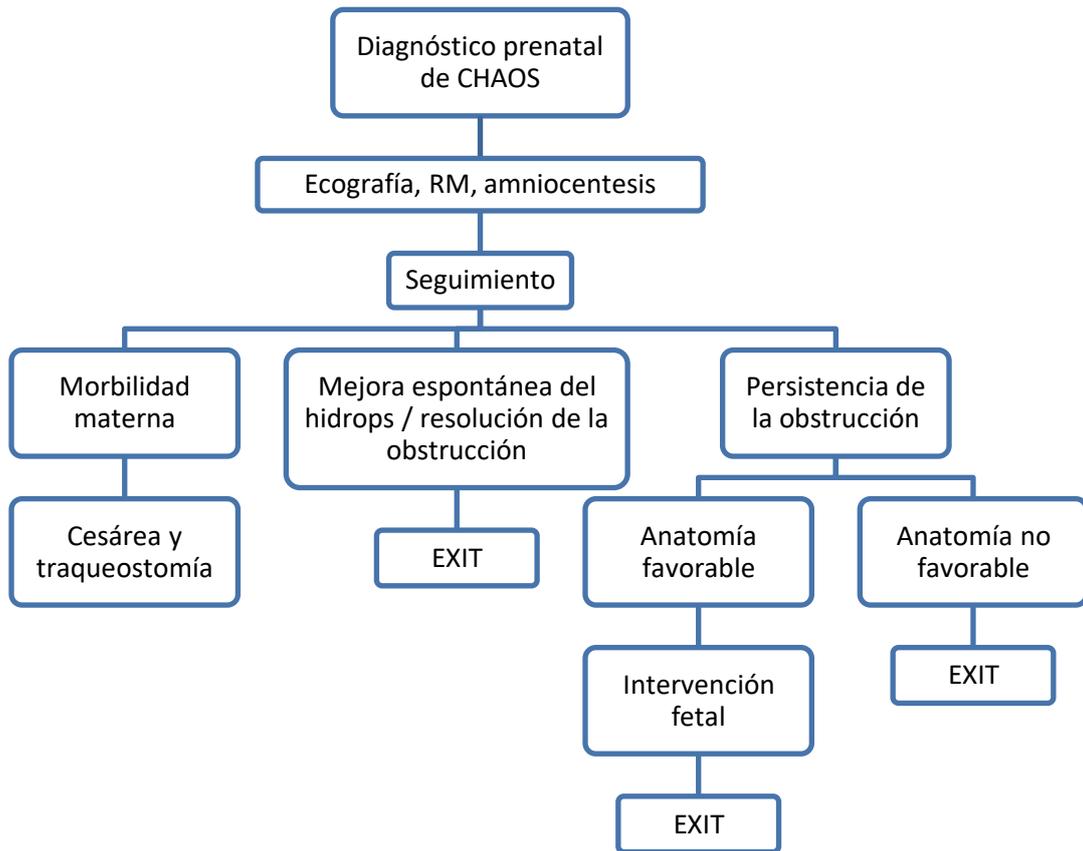
Anexo I Esquema diagnóstico del CHAOS.



Anexo II Esquema de las principales causas de obstrucción en el CHAOS y su posible manejo.



Anexo III Algoritmo de manejo de los pacientes con CHAOS.



Anexo IV Tabla resumen de los casos de CHAOS y su manejo.

Autor	Año	EG al diagnóstico	Sexo	Tipo de obstrucción	Intervención fetal	EG a la intervención	Resultado	EG al parto	Tipo de parto	Evolución
Ward (52)	2000	18		Atresia laríngea	Traqueostomía	18				Muerte fetal a las horas de la intervención
Paek (50)	2002	24		Membrana laríngea	Traqueostomía	24+6	Inducción del parto por bradicardia fetal	24+6	EXIT con traqueotomía	Hasta los 3 años y medio: VM (O2 21%) por la noche Percentil 50 en altura y peso Traqueostomía permanente Alimentación por gastrostomía No lenguaje oral
Kohl (51)	2006	19+3		Atresia laríngea Síndrome de Fraser	Dilatación con balón fetoscópica	19+5	Normalización del tamaño y ecogenidad pulmonar Resolución de la ascitis en 3 semanas	28+2	RPMA EXIT con traqueotomía	Alta hospitalaria a los 6 meses Buen desarrollo posterior Se evaluará la reconstrucción laríngea
Kohl (53)	2009	21+3		Membrana laríngea Síndrome de Fraser	Laringotomía láser fetoscópica	21+6	Normalización cardiotorácica al día siguiente Persistencia de la ascitis	31+1	EXIT con traqueotomía	Dependiente de CPAP Muerte a los 4 meses y medio por paro cardíaco
Saadai (49)	2012	23	M	Atresia laríngea Síndrome de Prune Belly	Traqueostomía fetal abierta	23	Inducción del parto por bradicardia fetal	23	EXIT con traqueotomía	Hasta los 14 años: Traqueostomía sin VM No fonación Alimentación oral
		34		Membrana sublaríngea Anomalías cardíacas Paladar hendido	No candidato por comorbilidades					Muerte fetal semana 36
		21	M	Atresia traqueal CIV, CIA, dilatación de la raíz aórtica, HTP	Descompresión traqueal mediante laringoscopia	24	Resolución completa de la ascitis fetal en la semana 30	30	RPM EXIT con traqueotomía	Reconstrucción traqueal a los 2 años Hasta los 3 años: Fonación conservada Alimentación oral
		21	M	Membrana traqueal Ano imperforado	No consentimiento materno			34	EXIT con traqueotomía	Hasta los 18 meses: Dependiente de VM y traqueostomía No fonación Alimentación por gastrostomía
		24	M	Atresia laríngea X frágil Síndrome de Prune Belly CIV, CIA, HTP	Descompresión traqueal mediante laringoscopia	27	Reducción progresiva de la ascitis fetal	35	EXIT con traqueotomía	Hasta los 13 meses: Dependiente de VM y traqueostomía No fonación Alimentación por gastrostomía
		27		Atresia laríngea (7 mm)	No candidato por la extensión de la obstrucción			32	RPM	No sobrevivió tras el parto
Martínez (46)	2013	21		Membrana traqueal	Descompresión traqueal mediante laringoscopia	21+2	A las 24h: pulmones de apariencia normal, resolución de la dilatación traqueal y normalización del diafragma Resolución de ascitis tras 8 semanas	37	Parto vaginal	Apgar a los 5 min: 10/10 Hasta los 9 meses: Desarrollo normal

Nicolas (47)	2019	21		Atresia laríngea	Descompresión traqueal cervical anterior con aguja	27	Descompresión pulmonar inmediata Resolución del hidrops a las dos semanas	30	EXIT con traqueotomía	Hasta los 4 meses Dependientes de traqueostomía y oxígeno	
Nolan (23)	2019	23+4	M	Traqueal						Muerte fetal	
		22+3	F	Traqueal				24+5	RPM Vaginal	Muerte tras al parto	
		21+3	M	Traqueal					30+4	Cesárea por distress fetal	Muerte tras al parto
		20+3	M	Atresia traqueal					30+6	Cesárea por prolapso de cordón	Muerte tras al parto
		25+2	M	Laríngea					31+6	RPM e ITP Cesárea	Muerte tras al parto
		21+5	F	Laríngea Síndrome de Fraser					37	Cesárea	Muerte tras al parto
		25+4	F	Laríngea					26	RPM e ITP Cesárea	Muerte tras al parto
		23+5	M	Laríngea				Fistulización espontánea	33+5	RPM e ITP EXIT con traqueotomía	Hasta los 12 años: Dependiente de traqueostomía y VM nocturna
		26+2	M	Atresia laríngea subglótica	Laringotomía láser abierta	26+4	RPM a los 3 días		27	RPM e ITP Cesárea por presentación anómala	Muerte tras al parto
26+1	F	Atresia laríngea	Laringotomía láser fetoscópica	30+1	Normalización del volumen pulmonar con resolución de la compresión cardíaca		33+2	Abruptio de placenta EXIT con traqueotomía	Dependiente de ventilación con PEEP Fallo multiorgánico y muerte al día 56		
Peiro (48)	2020	24+2	M	Atresia laríngea	Laringotomía láser fetoscópica	28+4	Mejoría del hidrops	31+1	RPM e ITP EXIT con traqueotomía	Hasta los dos años: Dependiente de traqueostomía y VM nocturna No fonación Alimentación por gastrostomía	
Propst (16)	2021	20+5		Atresia laríngea (5 mm) Atresia cricoidea Síndrome de Prune Belly	Dilatación con balón fetoscópica	24+2	Disminución de la ecogenicidad pulmonar y normalización diafragmática inmediata Persistencia del lumen traqueal al nacimiento	29	RPM (28+4) EXIT con traqueotomía	SDRA al nacimiento Resección cricotraqueal a los 9 meses Decanulación a los 4 años Hasta los 5 años: desarrollo psicomotor normal	

EG: edad gestacional, VM: ventilación mecánica, RPM: rotura prematura de membranas, CIV: comunicación interventricular, CIA: comunicación interauricular, HTP: hipertensión pulmonar, ITP: inicio del trabajo de parto, SDRA: síndrome de distrés respiratorio agudo.