

TRAQUEOPLASTIA DE DESLIZAMENTO

Uma boa opção na correcção da estenose congénita da traqueia

ANDRÉ GRAÇA, MAFALDA LUCAS, LUÍSA PEREIRA, CELESTE BARRETO, LUÍSA LOBO, MIROSLAVA GONÇALVES, JOSÉ MATUTE, TERESA BANDEIRA

Serviços de Pediatria e Radiologia. Hospital de Santa Maria. Lisboa.

Serviço de Cirurgia Pediátrica. Hospital Gregório Marañon. Madrid.

RESUMO

Num lactente com sibilância recorrente cuja evolução não é compatível com diagnósticos comuns deve colocar-se a hipótese de malformação anatómica congénita. A marcha diagnóstica deve ser conduzida de forma a permitir a estabilidade clínica do doente e o tratamento atempado.

No presente caso, a anamnese cuidada conduziu à necessidade de realizar broncofibroscopia que foi diagnóstica para estenose da traqueia na transição do terço proximal para os dois-terços distais. A tomografia computadorizada mostrou a extensão da lesão permitindo o diagnóstico de estenose longa da traqueia (ELT) em funil e, em conjunto com o ecocardiograma, excluiu malformação vascular associada.

A ELT foi corrigida com sucesso por traqueoplastia de deslizamento efectuada sob circulação extra-corporal no Departamento de Cirurgia Pediátrica do Hospital Gregório Marañon, em Madrid. As complicações do pós-operatório (mediastinite e embolia pulmonar) foram resolvidas e o controlo clínico e endoscópico aos dois anos de evolução são favoráveis.

Sublinha-se a importância do diagnóstico precoce e da referenciação a centros com experiência no tratamento da ELT. Este caso parece confirmar que a traqueoplastia de deslizamento é uma boa opção no tratamento da ELT.

Palavras-chave: Estenose da traqueia; criança; cirurgia

SUMMARY

SLIDING TRACHEOPLASTY: A GOOD CHOICE FOR THE TREATMENT OF CONGENITAL TRACHEAL STENOSIS

When infants with recurrent wheezing have a clinical course inconsistent with a common diagnosis, anatomic malformations should be considered in diagnostic workup, followed by medical stabilization and early therapy.

A careful history and physical examination could reveal important diagnostic clues that indicate the need to perform a fiberoptic bronchoscopy, which in the reported case showed tracheal stenosis in the transition between the first and second third of the trachea.

Chest CT scan revealed a long funnel-shaped tracheal stenosis and along with an echocardiogram, excluded associated cardiovascular malformations.

Surgical correction by sliding tracheoplasty under extra-corporeal circulation was successfully performed at the Hospital Gregório Marañon in Madrid. The surgical complications that have occurred (mediastinitis and pulmonary embolism) were resolved. After a two-year follow-up, that included endoscopic control, the patient was found to be free of symptoms of wheezing or post-surgical complications. The authors emphasize the need for early diagnosis and surgical treatment to be performed in an experienced reference center.

Key-words: Tracheal stenosis; children; surgery.

INTRODUÇÃO

O estridor e a sibilância são frequentes em idade pediátrica e traduzem obstrução a diferentes níveis da via aérea. Antes do ano de idade, cerca de 20% das crianças têm pelo menos um episódio de sibilância^{1,2}. O diagnóstico preciso da localização da obstrução pode no entanto ser difícil, sobretudo quando em presença de obstrução crítica da via aérea que pode originar estridor e sibilância nas duas fases do ciclo respiratório³.

A suspeita de malformação das vias aéreas é uma das indicações para a realização de broncofibroscopia no decurso de sibilância e/ou estridor recorrente, prolongado ou localizado³⁻⁶. A estenose longa da traqueia (ELT) apresenta-se mais frequentemente nos primeiros meses de vida como estridor, habitualmente acompanhado de dificuldade respiratória persistente ou recorrente, podendo colocar em risco a vida da criança⁷. A broncofibroscopia faz o diagnóstico de estenose da traqueia^{7,8}, não permitindo, no entanto, a avaliação da sua extensão, que pode ser feita por tomografia computadorizada torácica (TCt) com reconstrução. Dada a frequência de outras malformações associadas, nomeadamente das vias aéreas e cardiovasculares^{7,9}, torna-se necessária a realização de exames complementares que permitam o adequado planeamento da abordagem cirúrgica: TCt, ecocardiografia e, eventualmente, ressonância magnética nuclear torácica (RMNt).

Estão descritas diversas abordagens cirúrgicas para correcção da ELT. A evidência actual favorece a traqueoplastia por deslizamento, uma vez que comporta menos riscos (a formação de tecido de granulação endoluminal, a estenose e a mediastinite) e permite uma extubação mais precoce do doente^{9,10,12}.

O objectivo da presente publicação é a apresentação de um caso clínico de ELT particularmente extensa e rara, assim como a discussão das opções terapêuticas nesta situação.

CASO CLÍNICO

PMNM, sexo masculino, raça caucasiana, nascido a 5/5/2000 em Lisboa, primeiro filho de um casal jovem, saudável, não consanguíneo. Tem três meios-irmãos maternos, saudáveis. Os antecedentes familiares são irrelevantes. A família classifica-se no nível social 3 do Índice de *Graffar*.

A gestação durou 38 semanas, foi vigiada, e não teve intercorrências. O parto foi eutócico, hospitalar. O peso ao nascer foi de 2880 gramas e o índice de Apgar de 9 no primeiro minuto e de 10 ao quinto minuto. O período neonatal decorreu sem intercorrências. O Plano Nacional de Vacinação encontrava-se actualizado. O desenvolvimento psico-motor era adequado e desenvolvimento estatura-ponderal encontrava-se no percentil 10 para peso e estatura.

Aos quatro meses de idade é internado na Unidade de Pneumologia Pediátrica do Serviço de Pediatria do Hospital de Santa Maria durante 14 dias por dificuldade respiratória e estridor, sendo o quadro interpretado como laringotraqueobronquite. Teve alta melhorado, permanecendo assintomático durante cerca de um mês. Aos seis meses de idade foi reinternado por quadro de dificuldade respiratória expiratória, tiragem supra-esternal importante, hiperextensão do pescoço e dificuldade alimentar, sem febre, cianose ou outras queixas. Na observação havia estridor, sinais de esforço respiratório importante e na auscultação pulmonar apresentava sibilos, com prolongamento de ambos os tempos respiratórios e ferveores subcrepitantes dispersos. A saturação de oxigénio por oximetria de pulso (SpO₂) era persistentemente inferior a 90% na ausência de oxigénio suplementar. Manteve dificuldade respiratória importante, estridor significativo e necessidade de oxigénio suplementar para manter SpO₂>93% durante a primeira semana de internamento. Verificou-se melhoria clínica transitória com aerossóis de adrenalina. Após uma semana de internamento registou-

-se melhoria do quadro de dificuldade respiratória, com redução do estridor e diminuição progressiva da necessidade de oxigênio suplementar. Perante a persistência e gravidade do quadro clínico foi desencadeada investigação clínico-laboratorial adicional, que excluiu infecções pelos agentes infectantes respiratórios mais importantes (serologia negativa para *Legionella pneumophila*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Coxiella burnetti*, *Chlamydia pneumoniae*, Adenovirus, Vírus Sincicial Respiratório, Vírus Influenza A e B, Vírus Parainfluenza 1,2 e 3), e atopia (IgE total normal para a idade e RAST alimentares negativos).

A broncofibroscopia (Figura 1) foi diagnóstica para estenose crítica da traqueia localizada na transição entre o terço proximal e o terço médio, não sendo possível progredir com o broncofibroscópio de 3,5 mm (Olympus 3C30) a partir desse ponto. A TCt com reconstrução no plano sagital (Figura 2) mostrou diminuição marcada do calibre dos 2/3 distais da traqueia até à divisão carinal sem aspectos imagiológicos compatíveis com compressão extrínseca. O ecocardiograma foi normal, o que permitiu confirmar a ausência de malformações cardiovasculares associadas. A pH-metria mostrou ausência de refluxo gastro-esofágico com significado patológico.

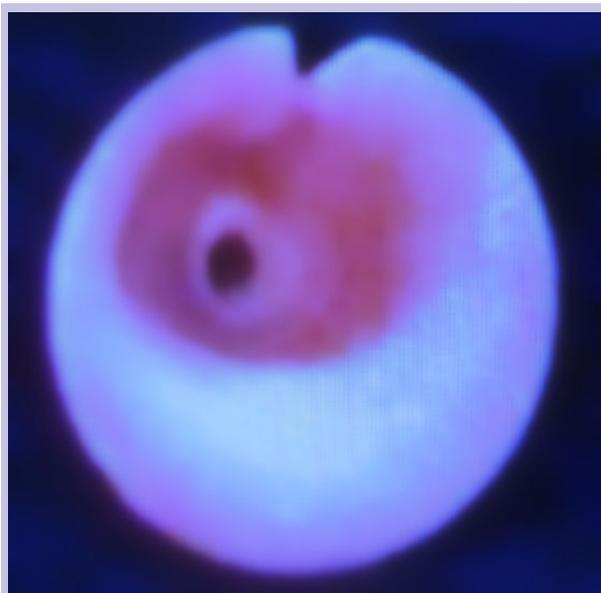


Fig. 1 – Imagem de broncofibroscopia efectuada aos 7 meses de idade que demonstra estenose crítica da traqueia, com impossibilidade de progressão do fibroscópio de 3,5 mm de diâmetro externo.

Foi transferido, de forma electiva, aos oito meses de idade, para o Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Gregorio Marañon, em Madrid, onde foi efectuada correc-

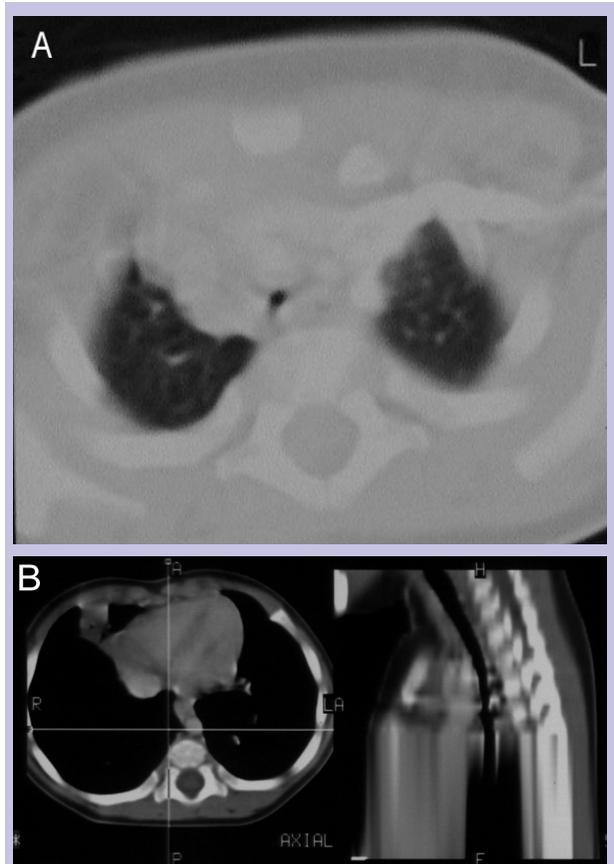


Fig. 2 – Tomografia axial computadorizada efectuada aos 7 meses de idade.

A – Imagem no plano axial ao nível imediatamente acima da carina, coincidindo com a zona de menor calibre da estenose. B – Reconstrução no plano sagital, revelando estenose longa da traqueia, envolvendo os seus 2/3 distais, com afinilamento distal.

ção cirúrgica por traqueoplastia de deslizamento (Figuras 3 e 4) sob circulação extra-corporal. O pós-operatório imediato decorreu sem complicações permitindo extubação precoce e reintrodução de alimentação oral antes das 48 horas de pós-operatório.

No quinto dia de pós-operatório surgiu febre, polipneia e drenagem de coleção purulenta subcutânea na região da ferida operatória, pelo que foi efectuada revisão da esternotomia detectando-se mediastinite anterior importante. Foi efectuada lavagem cirúrgica do mediastino anterior e antibioticoterapia de largo espectro com ceftazidima e teicoplanina, com boa resposta clínica.

Na data prevista para a transferência (décimo quinto dia pós-operatório) surgiu quadro de dificuldade respiratória com cianose central e acidose metabólica, o que requereu internamento na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos Hospital Gregorio Marañon e ventilação me-

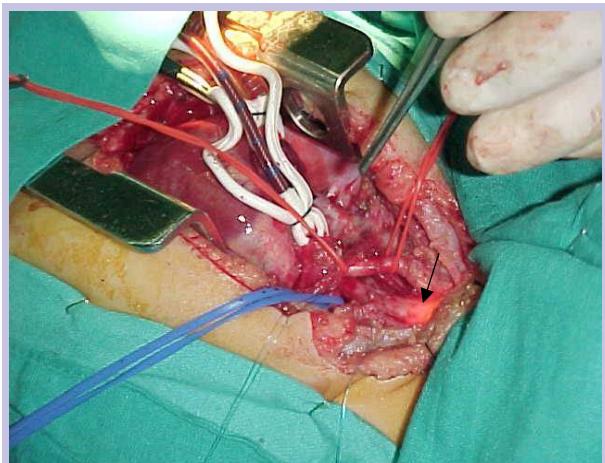


Fig. 3 – Broncofibroscopia intra-operatória, notando-se zona de fronteira (seta) entre a zona de calibre normal (iluminada) e a zona de estenose (não iluminada)estenose crítica, sendo evidentes os anéis cartilagueos completos.

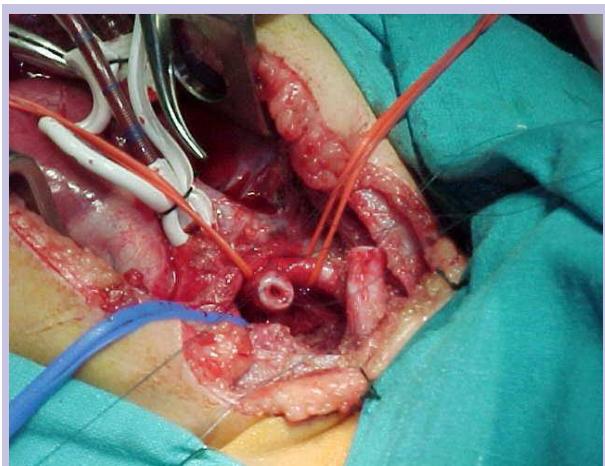


Fig. 4 – Imagem intra-operatória que demonstra traqueia seccionada a meio da área de estenose crítica, sendo evidentes os anéis cartilagueos completos.

cânica. Foram realizados diversos exames complementares de diagnóstico, (ecocardiogramas diários, broncofibroscopia, radiografia do tórax, ecografia abdominal, cintigrafia de perfusão pulmonar, cateterismo cardíaco e electroencefalograma). A ecografia abdominal revelou a presença de trombo na veia cava inferior, posteriormente confirmado por cavografia. Foi instituída terapêutica anticoagulante com heparina em perfusão e fibrinólise com uroquinase, sendo posteriormente iniciada enoxaparina subcutânea diária. Na data da alta o ecocardiograma não mostrou a existência de trombos.

Após a transferência para o Hospital de Santa Maria em Lisboa, a criança manteve-se internada durante três semanas para completar vigilância pós-operatória. Man-

teve terapêutica com enoxaparina subcutânea diária (dose acertada de acordo com doseamentos do factor X activado) e budesonido em câmara expansora. Teve alta clinicamente bem.

Dois anos e meio após a cirurgia, a criança encontra-se clinicamente bem em casa. Teve um internamento durante seis dias, aos dez meses de idade, por infecção respiratória aguda com componente de dificuldade respiratória expiratória e otite média aguda, com rápida resolução. Teve posteriormente um episódio de pieira sem necessidade de internamento e dois episódios de otite média aguda. O crescimento e desenvolvimento foram afectados durante o longo período de doença, com cruzamento de percentis que permanecem abaixo do percentil três de peso e estatura, apesar de recentemente demonstrarem alguma recuperação. O controlo efectuado por broncofibroscopia, aos quatro meses de evolução pós-operatória, mostrou um calibre da traqueia conservado permitindo a progressão do fibroscópio de 3,5 mm de diâmetro externo (Olympus 3C30) e exposição simultânea dos brônquios principais e brânquio lobar superior direito (Figura 5) e pequenos granulomas cicatriciais que não determinam redução do lúmen da via aérea. Os controlos posteriores por broncofibroscopia (aos oito e 24 meses pós-cirurgia) foram sobreponíveis, não mostrando no entanto granulomas. A TCt efectuada aos dois anos de idade é inteiramente normal, sendo o calibre de toda a árvore traqueo-brônquica adequado em toda a sua extensão (Figura 6).



Fig. 5 – Imagem de broncofibroscopia realizada 4 meses após a cirurgia, que demonstra calibre adequado e exposição simultânea dos orifícios brônquicos; granulomas e cicatrizes praticamente não visualizáveis.

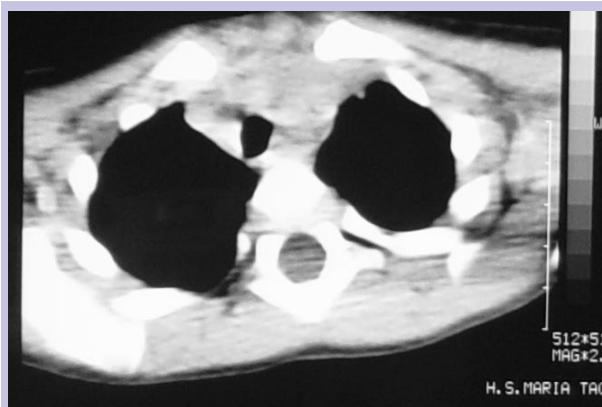


Fig. 6 – Tomografia axial computadorizada realizada 14 meses após a correção cirúrgica. Imagem no plano axial, imediatamente acima da carina. Notar por comparação com a Figura 2-A a marcada diferença de calibre obtida com a correção cirúrgica da malformação.

DISCUSSÃO

A ELT (envolvendo mais de 50% da sua extensão) é uma entidade clínica rara¹³, existindo menos de 200 casos descritos na literatura. A mortalidade é elevada chegando a atingir os 77% em algumas séries⁹. Esta entidade apresenta-se habitualmente como dificuldade respiratória com estridor e sibilância, geralmente desde os primeiros dias de vida¹³ ou no decurso de infecções respiratórias, tal como no caso agora descrito.

Embora a associação com outras malformações bronco-pulmonares (20%), cardíacas e dos grandes vasos (*sling* da artéria pulmonar esquerda em 50% dos casos⁹), bem como do aparelho digestivo (fístula traqueo-esofágica) e ainda com Síndrome de Down e condrodistrofia (Síndrome de Ellis Van Creveld)^{7,9,13} seja frequente, não foi demonstrada nenhuma associação no presente caso.

A broncofibroscopia é o método de eleição para o diagnóstico^{7,8}. As outras malformações associadas devem ser activamente procuradas através da realização de outros exames complementares de diagnóstico, nomeadamente TCt para avaliar a extensão da estenose e as alterações dinâmicas da via aérea⁸ e a RMNt para diagnóstico de malformações vasculares adjacentes. A RMNt tem vantagem sobre a angiografia tradicional por não necessitar de contraste, sendo portanto muito menos invasiva⁸. A reconstrução tridimensional destes exames (TCt e RMNt) proporciona imagens com detalhe suficiente para programação cirúrgica⁸. No caso presente a TCt com reconstrução no plano sagital em conjunto com o ecocardiograma foram suficientes para a exclusão de malformações cardiovascularmente associadas (Figura 2), o que se confirmou posteriormente na cirurgia.

Originalmente a estenose da traqueia era tratada de

forma conservadora, sobrevivendo apenas as crianças com estenoses pouco importantes que apresentavam melhoria com o crescimento⁹. Na década de 1980, apesar da introdução de novas práticas cirúrgicas¹³, a mortalidade referida continuava elevada variando de acordo com os centros entre 7 e 50%^{9,10,12,14} e a taxa de re-operação era de 22%^{10,14}. A utilização da circulação extra-corporal permite melhores resultados cirúrgicos⁷ existindo uma taxa de sucesso significativa em alguns centros.

As técnicas actualmente utilizadas são a anastomose topo a topo, a traqueoplastia de alargamento e a traqueoplastia de deslizamento. Da anastomose topo a topo resulta encurtamento significativo, pelo que só é utilizável quando a estenose não excede 50% do comprimento da traqueia¹⁴, e portanto não no presente caso. A traqueoplastia de alargamento com colocação de pericárdio ou cartilagem tem complicações frequentes, como a formação de tecido de granulação endoluminal, estenose e mediastinite⁹ e necessita de longos períodos de entubação pós-cirúrgica^{12,14}. Os índices de sobrevivência são de 33% nas primeiras séries e 83% nas mais recentes, com necessidade de re-operação em 21-33% dos casos^{9,14}. A utilização de auto-enxerto de traqueia parece melhorar o prognóstico com mortalidade operatória de 10% e redução das complicações¹⁴.

A traqueoplastia de deslizamento, proposta em 1989 por *Tsang et al*¹¹ e utilizada no presente caso, consiste na divisão transversal da traqueia no ponto médio da estenose sendo a extremidade proximal mobilizada posteriormente e depois dividida longitudinalmente ao longo de todo o comprimento da parede anterior da estenose abaixo da cricóide. A extremidade distal é mobilizada anteriormente e depois dividida longitudinalmente ao longo da parede posterior da estenose até à porção membranosa acima da carina, após o que os dois segmentos da traqueia são aproximados deslizando um sobre o outro. A dissecação lateral é evitada para assegurar um bom fornecimento vascular. Obtém-se assim a duplicação do perímetro intra-luminal e o quádruplo do diâmetro da estenose^{9,10}. Parece ser, para alguns autores, a melhor opção^{9,10,12}. Comporta menos riscos, embora semelhantes aos referidos para a traqueoplastia de alargamento, encurta a traqueia em apenas metade do comprimento da estenose, a anastomose oblíqua e longa permite uma menor tensão nas suturas e a dissecação limitada preserva o fornecimento sanguíneo reduzindo a isquemia. A estabilidade obtida pela técnica permite a extubação precoce^{9,10} tal como ocorreu no presente caso. Por outro lado, nenhum dos sobreviventes apresenta limitações respiratórias com necessidade de colocação de prótese endo-luminal

ou traqueotomia, como acontece em 9-60% de casos, de acordo com diferentes séries, na traqueoplastia de alargamento⁹. A taxa de sobrevivência é de 73-82%^{9,14}, sendo maior nas situações de estenose traqueal isolada do que nos casos que se acompanham de outras malformações, sobretudo malformações cardiovasculares graves. Nos casos em que coexistem malformações graves verificou-se melhoria prognóstica quando é possível a correção simultânea das malformações através de intervenção cuidadosamente planeada por equipa multidisciplinar⁹.

CONCLUSÃO

A estenose congénita de um segmento longo da traqueia deve ser ponderada no diagnóstico diferencial da dificuldade respiratória com componente inspiratório importante, gravidade significativa e evolução atípica, conduzindo a realização de broncofibroscopia⁷.

A cirurgia tem uma taxa de falência e de complicações não desprezível com implicação vital no prognóstico, pelo que deve ser efectuada num centro com acesso a uma equipa pluridisciplinar e altamente treinada. A traqueoplastia de deslizamento é actualmente a técnica preferida em vários centros por obter melhores resultados, também verificados no presente caso, mas será necessário um maior número de casos e acompanhamento longitudinal para o afirmar¹².

BIBLIOGRAFIA

1. GO R, MARTIN T, LESTER M: A wheezy infant unresponsive to bronchodilators. *Ann Allergy Asthma Immunol* 1997; 78: 449-56.
2. BALFOUR-LYNN I: Why do viruses make infants wheeze?

Arch Dis Child 1996; 74:251-259.

3. VON MUTIUS E, MORGAN WJ: Acute, chronic, and wheezy bronchitis. In: Taussig LM, Landau L, editors. *Pediatric Respiratory Medicine*. St. Louis: Mosby, 1999: 547-556.
4. HADDAD G, PALAZZO R: Diagnostic approach to respiratory disease. In: Behrman, Kliegman, Jenson, editors. *Nelson Textbook of Pediatrics*. Philadelphia: Saunders, 2000: 1253-1258.
5. SKONER D, CALIGUIRI L: The wheezing infant. *Pediatr Clin North Am* 2000; 35: 1011-1029.
6. BOUCHARD S, LALLIER M, YAZBECK S, BENSOUSSAN A: The otolaryngologic manifestations of gastro-esophageal reflux: when is a pH study indicated? *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1053-1056.
7. HANSEN T, CORBET A: Diseases of the airways. In: Taeush H, Ballard R, editors: *Avery's Diseases of the Newborn*. Philadelphia: Saunders, 1998: 661-681.
8. BERDON W: Rings, slings, and other things: vascular compression of the infant trachea updated from the mid-century to the millennium – the legacy of Robert E. Gross and Edward B. D. Neuhauser. *Radiology* 2000; 216: 624-632.
9. LANG F, HURNI M, MONNIER P: Long segment congenital tracheal stenosis: treatment by slide-tracheoplasty. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1216-1222.
10. ACOSTA A, ALBANESE C, FARMER D, SYDORAK R, DANZER E, HARRISON M: Tracheal stenosis: the long and the short of it. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1612-1616.
11. TSANG V, MURDAY A, GILLBE C, GOLDSTRAW P: Slide tracheoplasty for congenital funnel-shaped tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 1989; 48 (5): 632-5
12. MATUTE JA, ROMERO R, GARCIA-CASILLAS MA *et al*: Surgical approach to funnel-shaped congenital tracheal stenosis. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 320-323.
13. BURGE D, CLEMENTS B, WARNER J: Malformations. In Brewis R, Corrin B, Geddes D, Gibson, editors: *Respiratory Medicine*. London: Saunders, 1996: 495-521
14. BACKER C, MAVROUDIS C, DUNHAM M, HOLINGER L: Intermediate-term results of the tracheal autograft for long segment congenital tracheal stenosis. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 813-819