

### Introdução

A terapêutica das estenoses das vias aéreas é desafiadora e complexa, principalmente pelo fato de existirem diversas causas e, conseqüentemente, diferentes tratamentos para as respectivas etiologias. As estenoses são divididas em fixas e dinâmicas. Entre as fixas há causas infecciosas, isquêmicas (após transplante pulmonar, por exemplo), autoimunes (devido à granulomatose de Wegener, sarcoidose e amiloidose), traumáticas e inflamatórias (secundárias à intubação prolongada, inalação de fumaça ou vapor e a trauma externo fechado) e neoplásicas. Entre as dinâmicas há a traqueomalácia e estenoses por compressão neoplásica extrínseca.<sup>1</sup>

As estenoses traqueais congênitas, por outro lado, são malformações raras associadas à redução do calibre da via aérea e com alto risco de mortalidade.<sup>2</sup> Menos de 200 casos haviam sido descritos na literatura até 1999.<sup>3</sup>

A raridade da estenose traqueal congênita e as suas diversas apresentações dificultam o diagnóstico precoce e, com frequência, conduzem a tratamento inadequado.<sup>4</sup> Além disso, outras malformações congênitas, principalmente cardíacas e dos grandes vasos, podem desviar a atenção da equipe em relação ao diagnóstico.<sup>5</sup> Cerca de um quarto dos pacientes apresentam anomalias cardiovasculares associadas à estenose traqueal.<sup>6</sup>

Em geral, os sintomas ocorrem nos primeiros meses de vida, devido a uma infecção das vias aéreas ou uma intubação orotraqueal, em que a redução do fluxo aéreo provoca uma descompensação do frágil aparelho respiratório desses pacientes.<sup>3,4</sup> O diagnóstico é difícil, pois os sinais e sintomas contam com um espectro de diferentes níveis de gravidade, a saber, estridores inspiratórios, sibilância expiratória, roncocal, pneumonia pós-obstrutiva, dispnéia ao esforço ou em repouso, cianose e até insuficiência respiratória grave.<sup>1,5,6</sup>

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente tratado no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Marília pela equipe de Cirurgia de Cabeça e Pescoço.

### Relato do Caso

M.C.M.F, feminino, nascida por parto cesáreo de emergência com 41 semanas em parada cardiorrespiratória, sendo realizada reanimação neonatal. Foi evidenciado sopro cardíaco em consulta de Puericultura e encaminhada a Ambulatório de Cardiologia Infantil, onde recebeu diagnóstico aos 4 meses de CIV sem repercussões hemodinâmicas e presença de banda muscular anômala em VD levando a estenose pulmonar subvalvar importante, apresentando 2BRNF com sopro panfocal holossistólico 4+/6+ e sendo prescrito Propranolol.

Paciente compareceu a pronto atendimento médico dos 4 aos 6 meses com queixas semelhantes e recorrentes de episódios de êmese pós mamada, associado a cansaço, chiado no peito, dispnéia e cianose labial ao choro. Ao exame físico apresentava pele descorada, taquipnéia, retração de fúrcula, tiragem subdiafragmática e intercostal, estridor inspiratório e expiratório, MVFD com presença de sibilos difusos e roncocal. Recebeu diversas hipóteses diagnósticas nesse período, incluindo IVA, Laringotraqueíte, Hiperreatividade Brônquica, Laringite Aguda e DRGE, sendo internada por alguns dias e tratada com o uso de oxigenoterapia, adrenalina e broncodilatadores. Em sua última internação, paciente recebe alta hospitalar e encaminhamento para o serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Hospital das Clínicas de Marília com a hipótese diagnóstica de Laringotraqueomalácia.

A Nasofibrosopia, solicitada pelo serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço, constatou estenose verdadeira de traqueia com anel traqueal incompleto. Paciente foi encaminhada para a UTI devido ao intenso estridor laríngeo pós-extubação. A Laringotraqueoscopia realizada em seguida, com um diagnóstico pré-operatório de estridor respiratório, resultou em um diagnóstico pós-operatório de oclusão.

A Tomografia Computadorizada da região cervical, realizada já aos 7 meses, evidenciou que a traqueia possuía redução do calibre na transição cérvico-torácica apresentando diâmetros máximos de 6mm em topografia cervical, 4,2mm tóraco-cervical e 3,3cm em região torácica, com um laudo de atresia traqueal conjunta com anel incompleto.

Realizado novo Doppler Congênito, nota-se a presença de defeito do septo interventricular do tipo perimembranoso, medindo aproximadamente 5mm com a aorta parecendo cavalgar o septo em aproximadamente 50%. Há hipertrofia ventricular direita importante e retificação do septo interventricular.

Nota-se, também, estreitamento na VSVD (banda anômala), gerando GS máximo de 78 mmHg. O arco aórtico é voltado para a direita, com calibre conservado, sem alterações no trajeto.

Para o pré-operatório da cirurgia de Reconstrução da Traqueia foi solicitada Tomografia Computadorizada de tórax, realizada aos 16 meses, que constatou: redução volumétrica do pulmão esquerdo,

consolidação parenquimatosa em ambos lobos inferiores, com broncogramas aéreos de permeio, maior em lobo inferior esquerdo, além de áreas com atenuação em vidro fosco no parênquima pulmonar, maior à esquerda, e redução difusa do calibre da traqueia.

A Traqueoplastia com enxerto de pericárdio, opção escolhida devido à presença de estenose longa, não foi realizada devido à deterioração clínica da paciente no pré-operatório que, então, precisou ser submetida a uma traqueostomia baixa de emergência. Durante o procedimento, a cânula foi colocada sobre o anel estenótico e não introduzido no mesmo, o que seria inviável. A paciente evoluiu com parada cardiorrespiratória durante 17 minutos durante o procedimento, ventilando de maneira satisfatória no pós-operatório imediato.

Poucas horas após a cirurgia, a paciente evoluiu com queda da saturação de O<sub>2</sub>, e novamente entrou em parada cardiorrespiratória prolongada, sem resposta à reanimação. A paciente foi ao óbito aos 16 meses por insuficiência respiratória aguda devido à estenose de traqueia e hipertensão pulmonar grave.

### Discussão

Sabe-se que o tempo de evolução desde o início dos sintomas até o diagnóstico definitivo das estenoses congênitas de traqueia é elevado. Em parte devido à raridade inerente a esta condição e, também, à dificuldade de estabelecimento de um diagnóstico cujos sinais e sintomas se assemelham a outras patologias pulmonares e cardíacas<sup>4,5</sup>. Além disso, a busca por atendimento em serviços de urgência e emergência, devido às exacerbações, também dificulta um atendimento integral que vise ao diagnóstico assertivamente correto.

No caso em questão, observamos a ocorrência associada de malformação cardíaca, dificultando o diagnóstico e piorando a condição clínica da paciente<sup>5,6</sup>, e a elaboração equivocada de diversas hipóteses diagnósticas, sem um precoce encaminhamento ambulatorial. A realização de ecocardiografia, broncoscopia e TC de tórax é mandatória para o diagnóstico definitivo, identificação do grau de estenose e da associação de malformações cardíacas<sup>5,7</sup>. Neste caso, ainda foram utilizados TC Cervical, Nasofibrosopia e Laringotraqueoscopia para melhor elucidação do caso.

Dessa forma, para avaliar o grau e extensão da estenose tem-se utilizado a classificação de Elliot et. al, que consiste na medição através de broncoscopia e TC, resultando em três níveis: estenose curta, quando o segmento estenótico corresponde a menos de 1/3 da extensão total da traqueia; estenose de extensão média, em menos de 2/3 da extensão total da traqueia e estenose longa, em que há acometimento maior que 2/3 da extensão total da traqueia. Tal classificação, assim, implicará na escolha da melhor terapêutica<sup>7</sup>.

No caso em questão, a estenose foi classificada como longa, correspondendo a uma extensão superior a 2/3 da extensão total da traqueia. Ademais, considera-se o diâmetro resultante da estenose extremamente reduzido, a saber, 6mm em topografia cervical e 4,2mm em topografia tóraco-cervical, dificultando sobremaneira a passagem de cânula para a ventilação adequada da criança, via intubação orotraqueal ou traqueostomia.

Segundo Elliot. et al.<sup>7</sup>, o tratamento de escolha para estenoses curtas consiste em proceder com a ressecção clássica primária e anastomose término-terminal. Para estenoses de extensão média tem-se a traqueoplastia em bisel (*slide tracheoplasty*), na qual a parte estenosada da traqueia é dividida, inicialmente, no sentido axial. Após esta secção, a parede posterior do segmento cranial e a parede anterior da porção distal são divididas por meio de incisões longitudinais medianas. Na sequência, as porções proximal e distal são deslizadas e suturadas, promovendo um encurtamento da traqueia e uma ampliação de sua luz.

Pacientes com estenoses longas, como o caso em questão, em geral são submetidos à traqueoplastia com pericárdio autólogo, procedimento que consiste em uma incisão longitudinal na parede anterior de todo o segmento estenosado de forma a ampliar a luz da traqueia e cobrir o defeito provocado com um retalho de pericárdio; tal retalho é fixado ao tecido mediastinal através de suturas para evitar o colapso da via aérea.<sup>5,7</sup> Tal técnica parece ter menos intercorrências no pós-operatório quando realizada em pacientes com mais de 1 ano<sup>8</sup>, como pensado para o caso em questão.

Tentou-se essa última abordagem cirúrgica, porém, não foi realizada devido à deterioração clínica da paciente no pré-operatório devido às condições pulmonares já sabidamente debilitadas e à cardiopatia existente. Precisou, então, ser submetida a uma traqueostomia baixa de emergência. Realizou-se uma traqueostomia de emergência próxima da carina, porém, o tubo utilizado não permitiu uma ventilação adequada. Assim, a paciente foi ao óbito por complicações ventilatórias.

A morbidade e mortalidade associadas ao tratamento cirúrgico da estenose congênita de traqueia são elevadas e, segundo as últimas publicações, há uma taxa de mortalidade de 18% em pacientes submetidos à traqueoplastia com enxerto de pericárdio e de 24% naqueles submetidos à traqueoplastia em bisel<sup>9,10</sup>. Além disso, também foram identificados dois fatores de risco relacionados à alta morbimortalidade desses pacientes: idade inferior a 1 mês no momento do tratamento cirúrgico e malformações cardíacas associadas<sup>10</sup>.

Dessa forma, de acordo com as terapêuticas atuais disponíveis para esta condição, muito pouco poderia ser feito para melhorar as condições respiratórias e aumentar a sobrevida desta criança. As terapêuticas realizadas até o momento do óbito proporcionaram o crescimento e desenvolvimento pândero-estatural até que a redução do diâmetro traqueal impediu a ventilação adequada para o tamanho alcançado pela criança.

### Referências

- Saueressig MG, Macedo Neto AVD, Moreschi AH, Xavier RG, Sanches PRS. A correção das estenoses traqueobrônquicas mediante o emprego de órteses. J Pneumologia. 2002 Apr;28(2):84-93.
- Antón-Pacheco JL, Cano I, García A, Martínez A, Cuadros J, Berchi FJ. Patterns of management of congenital tracheal stenosis. Journal of Pediatric Surgery. 2003 Oct;38(10):1452-8.
- Lang F, Hurni M, Monnier P. Long-segment congenital tracheal stenosis: Treatment by slide-tracheoplasty. Journal of Pediatric Surgery. 1999 Aug;34(8):1216-22.
- Hoffer ME, Tom LWC, Wetmore RF, Handler SD, Potts WP. Congenital Tracheal Stenosis: The Otolaryngologist's Perspective. Archives of Otolaryngology - Head and Neck Surgery. 1994 Apr 1;120(4):449-53.
- Terra RM, Minamoto H, Mariano LCB, Fernandez A, Otoch JP, Jatene FB. Tratamento cirúrgico das estenoses traqueais congênitas. J bras pneumol. 2009 Jun;35(6):515-20.
- Kliegman RM. et al. Nelson Tratado de Pediatria. 19 Ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2014.
- Hofferberth SC, Watters K, Rahbar R, Fynn-Thompson F. Management of Congenital Tracheal Stenosis. PEDIATRICS. 2015 Sep 1;136(3):e660-e669.
- Tsugawa C, Nishijima E, Muraji T, Satoh S, Takamizawa S, Yamaguchi M, et al. Tracheoplasty for long segment congenital tracheal stenosis: analysis of 29 patients over two decades. Journal of Pediatric Surgery. 2003 Dec;38(12):1703-6.
- Cheng W, Manson DE, Forte V, Ein SH, MacLusky I, Papsin BC, et al. The role of conservative management in congenital tracheal stenosis: an evidence-based long-term follow-up study. Journal of Pediatric Surgery. 2006 Jul;41(7):1203-7.
- Chiu PP, Kim PC. Prognostic factors in the surgical treatment of congenital tracheal stenosis. Journal of Pediatric Surgery. 2006 Jan;41(1):221-5.