

Cirurgia Fetal em Otolaringologia uma Nova Era no Diagnóstico e Tratamento da Obstrução das Vias Aéreas Fetais Devido aos Avanços no Diagnóstico por Imagem Pré-Natal

Reza Rahbar

Massas cervicais, incluindo malformação linfática (ML) e teratoma, são geralmente diagnosticadas por imagem pré-natal. Ainda que muitas vezes benignas, o tamanho e a localização destas massas podem interferir com a via aérea fetal e provocar desconforto respiratório e asfixia devido à compressão das vias aéreas ao nascimento. A massa pode distorcer as estruturas do pescoço a tal ponto que se torna extremamente difícil intubar ou estabelecer uma via aérea segura cirurgicamente. Os avanços na ultrassonografia e no diagnóstico por imagem, através da ressonância magnética (RM), no período pré-natal, têm sido eficazes no diagnóstico de massas cervicais, com um efeito direto sobre o tratamento pré-natal e o desfecho fetal. A imagem pré-natal permite aos radiologistas identificar uma obstrução potencialmente fatal das vias aéreas antes do trabalho de parto e do nascimento. Obstetras, neonatologistas, radiologistas, anestesistas e cirurgiões podem então desenvolver e discutir com as famílias um plano de ação amplo, para o parto seguro do feto.

Cada vez mais, a cirurgia fetal e o procedimento denominado **EXIT** (tratamento extra-útero intra-parto) são usados para estes casos complexos. Estes procedimentos foram desenhados para permitir que haja tempo para garantir a via aérea enquanto a troca gasosa uteroplacentária está preservada. Neste estudo, descrevemos a experiência de nossa instituição com o diagnóstico e o tratamento de massas cervicais fetais, e discutimos a eficácia do diagnóstico por imagem pré-natal e a segurança do procedimento EXIT nestes pacientes.

Métodos

Revisamos a nossa experiência consecutiva de todos os pacientes fetais com teratoma cervical e ML entre Janeiro de 2001 e Dezembro de 2003 no Children's Hospital, Harvard Medical School, Boston. Os dados foram coletados dos prontuários médicos retrospectivamente, incluindo os dados demográficos maternos e fetais (idade materna, complicações anteriores ao parto e idade gestacional ao diagnóstico), indicações para o encaminhamento, resultados dos estudos de imagem pré-natal (ultrassonografia e RM fetal), necessidade de intervenção cirúrgica e complicações.

Este estudo foi aprovado pela comissão de revisão institucional do Children's Hospital. Todos os pacientes que foram encaminhados ao nosso centro foram submetidos a ultrassonografia e RM fetal detalhadas. A avaliação ultrassonográfica

incluiu um exame fetal completo. Uma avaliação ultrassonográfica adicional incluiu perfil facial, orofaringe, pescoço e traquéia do feto. As características ultrassonográficas eram classificadas como primariamente sólidas ou preenchidas por fluido. Se primariamente preenchidas por fluido, foi avaliada a natureza do fluido como anecóico, complexo e/ou septado. A vascularidade da massa foi determinada por ultrassonografia com Doppler colorido. A quantidade de líquido amniótico e a posição da placenta também foram determinadas.

A RM fetal foi realizada usando um imã 1,5-T e bobinas apropriadas, centralizadas sobre o abdômen da gestante. Foram realizadas seqüências com imagens ultrarrápidas, ponderadas em T2 (*single-shot fast spin-echo*), em ângulo para avaliar a posição e característica da massa e integridade das vias aéreas. Não foi necessária a imobilização fetal.

Resultados

A busca no banco de dados gerou oito pacientes com massas cervicais no pescoço, diagnosticadas no período pré-natal. Quatro dos pacientes foram diagnosticados como tendo ML e quatro como tendo teratoma. A idade materna variou de 20 a 39 anos (idade média de 28,4 anos). As mães dos fetos diagnosticados como tendo ML cervical eram um pouco mais velhas (idade média de 30,3 anos) do que as dos fetos diagnosticados como tendo teratoma cervical (idade média de 26,5 anos). Todos os pacientes foram inicialmente diagnosticados como tendo massa cervical fetal por ultrassonografia em outras instituições.

A idade gestacional ao diagnóstico inicial variou de 16,6 a 38,7 semanas (média, 27 semanas). A idade gestacional dos pacientes com ML foi 26,6 semanas, similar à dos pacientes com teratoma (média, 27,4 semanas). No conjunto, a idade gestacional ao parto foi de 35,3 semanas (de 30 a 38 semanas). Os fetos diagnosticados como tendo ML foram ligeiramente mais velhos ao nascimento (idade gestacional média, 37,8 semanas) do que os diagnosticados como tendo teratoma (idade gestacional média, 33,4 semanas). Apenas um feto foi diagnosticado como tendo uma comorbidade (síndrome de Down).

Os quatro pacientes com ML nasceram através de parto normal, sem complicações. Nenhum dos recém-nascidos precisou de intubação na sala de parto. As quatro mães com teratomas fetais foram submetidas com sucesso ao procedimento EXIT, sem complicações. Três dos pacientes foram submetidos à traqueotomia e um foi intubado com sucesso durante o procedimento EXIT. Cada um dos pacientes com suspeita de teratoma foi submetido a ressecção, com diagnóstico histopatológico confirmado de teratoma em todos.

Resultados de Imagem

Os oito pacientes foram submetidos a estudos de ultrassonografia e RM em um centro terciário depois que a massa cervical tinha sido descoberta por ultrassonografia em uma outra instituição. A ultrassonografia e a RM caracterizaram com precisão a massa como sendo ML (n=4) ou teratoma (n=4). As malformações linfáticas foram caracterizadas como coleções simples de líquido, com septações internas, centralizadas na camada de gordura subcutânea, pela ultrassonografia e RM. A pele envolvida incluiu a região anterior do pescoço (n=1), região da parótida (n=1) e região lateral (n=2). A ML média tinha 4,6 x 4,4

x 3,4 cm. Nenhuma das MLs parecia invadir ou desviar a traquéia fetal.

Os teratomas foram caracterizados como complexos, massas sólidas primárias, contendo fluxo de sangue visível pela ultrassonografia e RM. As massas que foram demonstradas como sendo teratomas estavam posicionadas no pescoço fetal (n=1), orofaringe (n=1) ou em ambos (n=2). O teratoma médio tinha 8,3 x 7,3 x 6,7 cm. Todos os teratomas obstruíam a orofaringe (n=1), causaram um desvio da traquéia fetal (n=1) ou ambos (n=2).

Procedimento anestésico

O procedimento anestésico foi padronizado nos quatro pacientes que necessitaram do procedimento EXIT. Todas as mulheres receberam uma indução de seqüência rápida, com tiopental sódico, cloreto de succinilcolina e citrato de fentanil, seguida pela intubação endotraqueal. A anestesia foi então mantida com duas a três concentrações anestésicas mínimas de isoflurano ou desflurano em 100% de oxigênio^{1,2}. Depois de uma histerotomia transversa baixa e exposição do feto, a sonda da oximetria de pulso foi aplicada a uma das extremidades superiores do feto, permitindo também o acesso venoso³. Ainda que o feto estivesse anestesiado através da transferência placentária da anestesia materna administrada por inalação, foi administrada analgesia adicional e agentes paralisantes (como fentanil, atropina e brometo de vecurônio). A coordenação entre as equipes cirúrgica, obstétrica e de anestesiologia foi crucial para prevenir a hemorragia materna excessiva, uma vez que o útero estava completamente relaxado⁴. Não foi observada nenhuma complicação anestésica.

Comentários

As anomalias congênitas de cabeça e pescoço frequentemente comprometem as vias aéreas e podem causar asfixia depois do parto no recém-nascido. O teratoma cervical e a ML são duas das lesões congênitas mais comuns, que podem levar à obstrução das vias aéreas no parto. Além da obstrução das vias aéreas, estas lesões podem causar compressão do esôfago, resultando em polihidrânio, irritabilidade uterina e trabalho de parto pré-termo. Dependendo do tamanho e da localização da massa, estas anomalias podem ter uma mortalidade de 80% a 100%⁵.

Na última década, com os avanços na ultrassonografia fetal e na RM, uma série de anomalias fetais, incluindo massas cervicais, pode ser identificada no primeiro trimestre. As malformações linfáticas e teratomas têm características específicas na ultrassonografia e na RM que permitem um diagnóstico pré-natal preciso. As malformações linfáticas são muitas vezes caracterizadas como uma coleção simples de líquido, com septações internas, centralizadas na camada de gordura subcutânea, pela ultrassonografia e RM. Os teratomas são caracterizados como massas sólidas primárias, contendo fluxo de sangue visível pela ultrassonografia e na RM. Graças aos avanços na avaliação por imagem pré-natal, a natureza destas lesões e sua proximidade com as estruturas vitais adjacentes do pescoço, como a traquéia, podem ser avaliadas para determinar a patência ou compressão das vias aéreas. Esta informação proporciona a oportunidade de uma intervenção adequada, prevenindo um desfecho fatal.

Cirurgia fetal

Em 1963, Sir William Liley realizou o primeiro procedimento fetal com sucesso,

consistindo em uma transfusão de sangue intraperitoneal para um feto acometido por eritroblastose fetal ⁶. Nas duas últimas décadas, a cirurgia fetal tornou-se mais freqüente no tratamento de anomalias congênitas que podem resultar em complicações no parto ⁷⁻¹⁰.

As indicações para a cirurgia fetal estão evoluindo (**Tabela 1**). Em geral, a terapêutica ou cirurgia fetal é indicada quando o risco de morte ou de incapacitação grave for maior para o feto do que a não realização da intervenção e o risco para a mãe permanecer baixo ². Condições como o polihidrâmnio ou oligohidrâmnio materno devem levantar suspeitas de doença fetal, o que leva a novas investigações. As contraindicações para a realização de cirurgia fetal incluem uma anomalia estrutural incapacitante ou letal e/ou anomalia genética no feto ou uma doença clínica grave na mãe.

Tabela 1. Indicações para a Cirurgia Fetal

Doença	Indicação
Torácica Hérnia diafragmática congênita Malformação cística adenomatóide congênita Seqüestro pulmonar	Fígado no tórax Hidropsia Hidropsia
Obstrução das vias aéreas Massa gigante no pescoço Obstrução congênita das vias aéreas superiores	Obstrução das vias aéreas Hidropsia
Cardíaca Bloqueio cardíaco de terceiro grau	Resposta ventricular <45
Urológica Obstrução da saída da bexiga Teratoma sacrococcígeo	Oligohidrâmnio Insuficiência cardíaca por alto débito cardíaco

A obstrução das vias aéreas fetais é uma razão comum para a cirurgia fetal. Ainda que geralmente causada pela compressão por uma massa gigante no pescoço, como um teratoma cervical ou um ML, a obstrução das vias aéreas fetais também pode ser devida a defeitos intrínsecos na laringe ou traquéia. Estas últimas anomalias estão incluídas na síndrome clínica de obstrução congênita das vias aéreas superiores. Alguns casos desta

síndrome incluem a membrana laríngea na região glótica (*web*), cisto laríngeo, atresia laríngea e atresia traqueal ¹¹⁻¹². Quando houver suspeita de obstrução das vias aéreas, o procedimento EXIT realizado no parto pode proporcionar o tempo necessário para assegurar as vias aéreas fetais. O procedimento EXIT foi inicialmente desenvolvido para a reversão da oclusão traqueal realizada em fetos com hérnias diafragmáticas congênitas graves ¹³. Permite um ambiente controlado ideal para reverter a oclusão traqueal, enquanto há a circulação uteroplacentária. Devido ao sucesso do procedimento EXIT e como há uma condição hemodinâmica estável e prolongada do feto, tem sido usado no tratamento de massas fetais no pescoço que causam a obstrução das vias aéreas ¹⁴⁻¹⁶.

O procedimento EXIT requer o acesso à cabeça do feto por meio de uma histerotomia controlada e o controle da via aérea enquanto a troca gasosa fetal é mantida através da placenta. Uma anestesia profunda por inalação é usada para manter o relaxamento uterino e preservar a troca gasosa uteroplacentária. É um procedimento diferente da cesariana, em que o parto é realizado sob anestesia geral

e as principais metas são minimizar o tempo desde a anestesia até o clampeamento do cordão e diminuir a exposição do feto aos anestésicos usados por inalação². Para um ótimo desfecho do procedimento EXIT, o anestesista precisa assegurar uma anestesia fetal adequada, oxigenação fetal adequada e relaxamento uterino. Em geral, a troca gasosa fetal pode ser mantida pela circulação placentária extra-útero durante 60 minutos. Esta estratégia irá proporcionar tempo suficiente para tentar a laringoscopia, broncoscopia ou possível ressecção de uma massa no pescoço, mantendo as vias aéreas por intubação ou traqueotomia. Depois de assegurar as vias aéreas do recém-nascido, o cordão umbilical é clampeado e o parto completado. O procedimento EXIT é programado o mais próximo possível da gravidez a termo, de forma a evitar problemas com a prematuridade². Há diversos riscos potenciais para a mãe, que podem ser minimizados por meio da coordenação adequada entre o cirurgião, o obstetra e o anestesista. As complicações incluem atonia uterina e descolamento precoce da placenta, e ambos podem resultar em hemorragia materna¹⁴.

Imagem fetal

A imagem fetal permite uma avaliação precisa da natureza e da posição das massas cervicais nos fetos. A ultrassonografia está amplamente disponível e seu custo é relativamente baixo. Sua avaliação em tempo real dos esforços respiratórios do feto e a caracterização dos tecidos são muitas vezes diagnósticos por si só¹⁷. Além disso, algumas vezes é possível diagnosticar a posição traqueal, particularmente como o auxílio de ultrassonografia com Doppler colorido¹⁸. A ultrassonografia colorida permite a diferenciação entre os vasos sanguíneos e a traquéia preenchida por fluido. Quanto mais maduro for o feto, entretanto, mais difícil será a visualização da traquéia pela ultrassonografia, pois a massa em crescimento e o crânio do feto, além da ossificação mandibular, podem obscurecer a visualização. A RM fetal, por outro lado, revela com mais detalhes as estruturas das vias aéreas à medida que a gestação progride. A base da RM fetal é a seqüência ponderada em T2 com “*fast spin-echo*”¹⁹⁻²¹. Com esta técnica, o fluido que preenche a traquéia fetal tem sinal alto, evidenciando as estruturas das vias aéreas, podendo até mesmo permitir a visualização do palato e dos seios piriformes. Se as vias aéreas parecerem estar envoltas ou desviadas pela massa cervical, a posição e o contorno da traquéia podem ser cuidadosa e precisamente definidas pela RM fetal. Com o mapeamento pré-parto das estruturas traqueais em um ambiente controlado, o controle das vias aéreas pode ser planejado, determinando-se com antecedência os possíveis pontos para uma traqueotomia de sucesso, caso ela seja necessária.

Anestesia fetal

A anestesia para a cirurgia fetal envolve o feto e a mãe. Isto difere da anestesia que é necessária para cirurgia materna ou a terapia fetal². A mãe é a única receptora ativa durante a cirurgia materna (cesariana) e o feto é o único receptor ativo durante a terapia fetal (transfusão de sangue e redução do líquido amniótico). Por isto, o sucesso da cirurgia fetal depende de uma anestesia segura e adequada para a mãe e para o feto, ambos receptores ativos durante a cirurgia.²

A anestesia para a cirurgia fetal baseia-se em fatores maternos, fetais e uteroplacentários. É extremamente importante assegurar um relaxamento uterino

completo durante toda a duração do suporte uteroplacentário para o feto. Também é essencial preservar a troca gasosa materno-fetal na interface placentária, de forma a assegurar a oxigenação fetal e evitar uma hipoxemia potencialmente fatal. Todos os anestésicos inalados atravessam a placenta. A captação fetal depende do fluxo sanguíneo uterino, solubilidade da droga no sangue fetal e a distribuição fetal da droga. De todos os fatores que asseguram o sucesso global da cirurgia fetal, a resistência vascular uterina mínima é o mais importante, pois diminuições no fluxo sanguíneo uterino podem causar hipoxemia fetal, acidose e, potencialmente, a morte fetal.

Conclusão

Concluindo, as anomalias congênitas na cabeça e no pescoço podem provocar obstrução das vias aéreas no recém-nascido, exigindo intervenção imediata. No passado, muitos recém-nascidos sucumbiram devido à obstrução das vias aéreas pois não havia a possibilidade de se estabelecer uma via aérea segura por ocasião do parto. Os avanços tecnológicos na ultrassonografia e na RM pré-natal melhoraram a possibilidade de fazer-se o diagnóstico de anomalias congênitas *in utero*.²² Isto permite uma avaliação adequada das vias aéreas para prevenir qualquer problema inesperado no parto. Acreditamos que muitas emergências das vias aéreas podem ser evitadas pela imagem pré-natal e o início do tratamento das vias aéreas ainda no período pré-natal.

Referências bibliográficas

1. Myers LB. Anesthesia for the EXIT procedure. In: Myers LB, Bulich LA, eds. Anesthesia for Fetal Intervention and Surgery. Burlington. Ontario: BC Decker Inc: 2005:159-177.
2. Myers LB, Cohen D, Galinkin J, Gaiser R, Kurth CD. Anaesthesia for fetal surgery. *Paediatr Anaesth*. 2002;12:569-578.
3. Gaiser RR, Cheek TG, Kurth CD. Anesthetic management of cesarean delivery complicated by ex utero intrapartum treatment of the fetus. *Anesth Analg*. 1997; 84:1150-1153.
4. Gaiser RR, Kurth CD, Cohen D, Crombleholme T. The cesarean delivery of a twin gestation under 2 minimum alveolar anesthetic concentration isoflurane: one normal and one with a large neck mass. *Anesth Analg*. 1999;88:584-586.
5. Romero R, Glanluigi P, Jeantry P. et al. Prenatal Diagnosis of Congenital Anomalies. New York, NY: Appleton & Lange; 1988.
6. Liley AW. Intrauterine transfusion of foetus in haemolytic disease. *BMJ*. 1963;5365: 1107-1109.
7. Harrison MR, Globus MS, Filly RA. Management of the fetus with a correctable congenital defect. *JAMA*. 1981;246:774-777.
8. Harrison MR, Globus MS, Filly RA, et al. Fetal surgical treatment. *Pediatr Ann*. 1982;11:896-899.
9. Harrison MR, Adzick NS, Longaker MT, et al. Successful repair in utero of

- a fetal diaphragmatic hernia after removal of viscera from the left thorax. *N Engl J Med.* 1990;322:1582-1584.
10. Harrison MR. Fetal surgery. *Am J Obstet Gynecol.* 1996;174:1255-1264.
 11. Liechty KW, Crombleholme TM. Management of fetal airway obstruction. *Semin Peritol.* 1999;23:496-506.
 12. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, et al. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol.* 1998;179:884-889.
 13. Mychaliska GB, Bealer JF, Graft JL, et al. Operating on placental support: the ex utero intrapartum treatment procedure. *J. Pediatr Surg.* 1997;32:227-231.
 14. Liechty KW, Crombleholme TM, Flake AW, et al. Intrapartum airway management for giant fetal neck masses: the EXIT (ex utero intrapartum treatment) procedure. *Am J Obstet Gynecol.* 1997;177:870-874.
 15. Skarsgard ED, Chitthara U, Krane EJ, et al. The OOPS (Operation on placental support): in utero airway management of the fetus with prenatally diagnosed tracheal obstruction. *J Pediatr Surg.* 1996;31:826-828.
 16. Bouchard S, Johnson MP, flake AW, et al. The EXIT procedure: experience and outcome in 31 cases. *J. Pediatr Surg.* 2002;37:418-426.
 17. Shipp TD, Bromley B, Benacerra B. The ultrasonographic appearance and outcome for fetuses with masses distorting the fetal face. *J Ultrasound Med.* 1995;14;673-678.
 18. Kalache KD, Franz M, chaoui R, Bollmann R. Ultrasound measurements of the diameter of the fetal trachea, larynx and pharynx throughout gestation applicability to prenatal diagnosis of obstructive anomalies of the upper respiratory-digestive tract. *Prenat Diagn.* 1999;19:211-218.
 19. hubbard AM., Crombleholme TM, Adzick NS. Prenatal MRI evaluation of giant neck masses in preparation for the fetal exit procedure. *Am J Perinatol.* 1998;15:253-257.
 20. Kathary N, Bulas DI, Newman KD, Schonberg RL. MRI Imaging of fetal neck masses with airway compromise. Utility in delivery planning. *Pediatr Radiol.* 2001;31:727-731.
 21. Coakley FV, Glenn OA, Qayyum A, Barkovich AJ, Goldstein R, Filly RA. Fetal MRI: a developing technique for the developing patient. *AJR Am J Roentgenol.* 2004;182:243-252.
 22. Rahbar R, Vogel A, Myers LB et cols. Fetal Surgery in Otolaryngology. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg.* 2005;131:393-398.