

Tratamento cirúrgico das estenoses traqueais congêntas*

Surgical treatment of congenital tracheal stenoses

Ricardo Mingarini Terra, Helio Minamoto, Livia Caroline Barbosa Mariano, Angelo Fernandez, José Pinhata Otoch, Fabio Biscegli Jatene

Resumo

Objetivo: Analisar os desfechos dos pacientes submetidos ao reparo de estenose congênita de traqueia. **Métodos:** Análise retrospectiva dos pacientes com estenose traqueal congênita tratados no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo entre 2001 e 2007. **Resultados:** Seis meninos e uma menina (idade ao diagnóstico entre 28 dias e 3 anos) foram incluídos. Cinco pacientes apresentavam malformações intra-cardíacas e/ou de grandes vasos associadas. A extensão das estenoses foi curta em três pacientes, média em um e longa em três. As técnicas utilizadas foram traqueoplastia com enxerto de pericárdio em três pacientes, ressecção e anastomose em dois, traqueoplastia em bisel em um e correção de anel vascular em um. Um paciente morreu no intraoperatório por hipóxia e instabilidade hemodinâmica e outro no 11º dia pós-operatório por choque séptico. Outras complicações observadas foram pneumonia, arritmia, estenose na anastomose e estenose residual, malácia e formação de granulomas. O tempo médio de seguimento pós-operatório foi de 31 meses; quatro pacientes ficaram livres da doença e um necessitou de tubo T para manter a via aérea pérvia. **Conclusões:** A estenose congênita de traqueia é uma doença curável. Entretanto, seu reparo é complexo e está associado a taxas de morbidade e mortalidade significativas.

Descritores: Estenose traqueal/congênita; Doenças da traqueia; Procedimentos cirúrgicos operatórios.

Abstract

Objective: To analyze the outcomes of patients undergoing repair of congenital tracheal stenosis. **Methods:** This was a retrospective review of congenital tracheal stenosis patients treated between 2001 and 2007 at the University of São Paulo School of Medicine *Hospital das Clínicas* in São Paulo, Brazil. **Results:** Six boys and one girl (age at diagnosis ranging from 28 days to 3 years) were included. Five of the patients also had cardiac or major vessel malformations. The stenosis length was short in three patients, medium in one and long in three. The techniques used were pericardial patch tracheoplasty in three patients, resection and anastomosis in two, slide tracheoplasty in one and vascular ring correction in one. One patient died during surgery due to hypoxia and hemodynamic instability, and one died from septic shock on postoperative day 11. Other complications included pneumonia, arrhythmia, stenosis at the anastomosis level, residual stenosis, granuloma formation and malacia. The mean follow-up period was 31 months; four patients were cured, and one required the use of a T tube to maintain airway patency. **Conclusions:** Congenital tracheal stenosis is a curable disease. However, its repair is complex and is associated with high rates of morbidity and mortality.

Keywords: Tracheal stenosis/congenital; Tracheal diseases; Surgical procedures, operative.

Introdução

A estenose traqueal congênita é uma malformação rara e potencialmente letal, que inclui uma variedade de entidades patogenicamente distintas, mas associadas com a redução do calibre da via aérea.⁽¹⁾ Até 1999, menos de 200 casos haviam sido descritos na literatura.⁽²⁾

O diagnóstico é difícil porque os sinais e sintomas iniciais, principalmente aqueles respiratórios, podem se apresentar com um grande espectro de gravidade—desde um leve estridor até um quadro grave de insuficiência respiratória. Na maioria das vezes, os sintomas ocorrem

* Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Torácica, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.

Endereço para correspondência: Ricardo Mingarini Terra, Alameda Fernão Cardim, 161, apto. 61, Jardim Paulista, CEP 01403-020, São Paulo, SP, Brasil.

Tel 55 11 3214-6661. E-mail: rmterra@uol.com.br

Apoio financeiro: Nenhum.

Recebido para publicação em 3/6/2008. Aprovado, após revisão, em 9/12/2008.

nos primeiros meses de vida, após uma infecção bacteriana ou uma intubação, quando a redução do fluxo aéreo gera uma descompensação do frágil aparelho respiratório desses pacientes.^(2,3)

O diagnóstico é frequentemente atrasado pela raridade e diversidade de manifestações da doença. Além disso, outras malformações, muitas vezes, desviam a atenção da equipe assistente. A experiência e a suspeita clínica são essenciais para o estabelecimento de um diagnóstico acurado e precoce. Infelizmente, o diagnóstico pré-natal ainda não é possível, pois a acurácia dos exames intrauterinos ainda é insuficiente.

A estenose congênita e seu tratamento são classicamente associados a altos índices de morbidade e mortalidade. Técnicas endoscópicas e cirúrgicas desenvolvidas nas últimas décadas têm contribuído para uma melhor evolução desses pacientes.⁽¹⁾ Entretanto, uma equipe altamente especializada e o manejo individual são essenciais para bons resultados. Nenhuma técnica—resseção e anastomose, traqueoplastia com enxerto de pericárdio ou traqueoplastia em bisel—é aceita como definitiva, e nenhuma técnica operatória corrige todas as variantes anatômicas dessa doença.⁽⁴⁻⁷⁾ A escolha do tratamento é um assunto controverso, sendo a conduta nas diversas instituições variável, dependendo principalmente da condição clínica do paciente e das características da estenose.⁽⁸⁾ Nosso objetivo foi analisar a evolução e o desfecho dos pacientes submetidos ao reparo de estenose congênita de traqueia em nossa instituição.

Métodos

Foi realizada uma análise retrospectiva dos pacientes tratados entre janeiro de 2002 e dezembro de 2005. Os prontuários dos pacientes foram revisados e os seguintes dados levantados: sexo, idade, comorbidades, presença de sintomas, procedimentos cirúrgicos, complicações e evolução. Este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Todos os pacientes foram submetidos à broncoscopia, à TC de tórax e da região cervical e à ecocardiografia transtorácica. Tais exames foram realizados para confirmar o diagnóstico da estenose, estabelecer suas características e avaliar a presença de malformações cardíacas ou de grandes vasos que pudessem estar

eventualmente associadas. Os pacientes foram classificados de acordo com a extensão da estenose (medida pela broncoscopia e TC) da seguinte maneira: estenose curta, quando o segmento estenótico correspondia 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 mais que 2/3 da extensão total da traqueia. Esta classificação sugerida por Elliot et al.⁽⁹⁾ em 2003 e assemelha-se à classificação de Cantrell e Guild, a qual divide as estenoses congênitas em três tipos: 1) estenose segmentar; 2) estenose em funil; e 3) hipoplasia generalizada. Optamos por usar a classificação de Elliot et al. porque a consideramos mais simples na prática clínica.

Em nosso serviço, a estratégia cirúrgica para a terapêutica da estenose traqueal congênita baseia-se na extensão da estenose. Nos casos em que a estenose era curta (< 30% da traqueia total), os pacientes foram tratados com ressecção e reconstrução da traqueia com anastomose término-terminal (Figura 1a). Pacientes com estenoses longas foram submetidos à traqueoplastia com pericárdio autólogo, procedimento que consiste em uma incisão longitudinal na parede anterior de todo 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 (Figura 1b). Estenoses de extensão média foram tratadas com 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 (Figura 1c). Todas essas técnicas foram descritas previamente.^(10,11) O uso de circulação extracorpórea foi individualizado, e a correção de anomalias cardíacas ou vasculares foi realizada quando necessária, preferencialmente no mesmo ato cirúrgico.

Resultados

Foram incluídos seis meninos e uma menina. A mediana de idade ao diagnóstico foi de 2 meses (variação, 28 dias a 3 anos). Os pacientes apre-

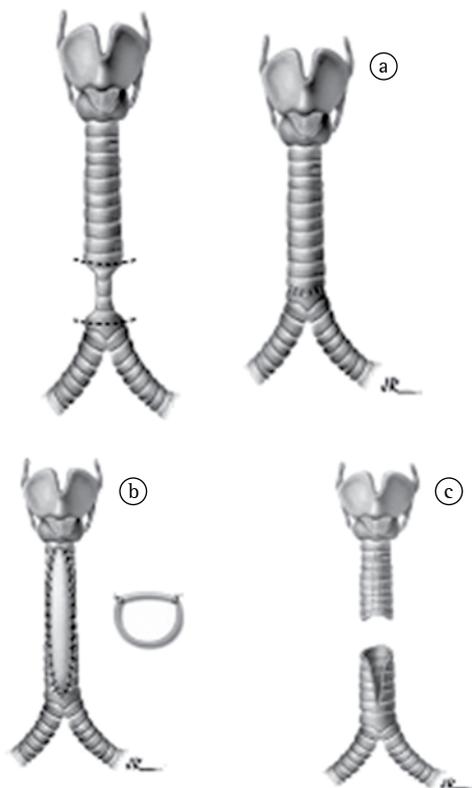


Figura 1 - Em a), ressecção e anastomose término-terminal: O segmento estenótico é ressecado e ambos os cotos traqueais são anastomosados. Em b), traqueoplastia com enxerto de pericárdio: após uma incisão longitudinal na traqueia estenótica, um enxerto de pericárdio é suturado às bordas da incisão de forma a constituir a parede anterior da traqueia, agora com sua luz alargada (detalhe). Em c), traqueoplastia em bisel: Primeiramente, uma incisão transversal é feita no meio do segmento estenótico. Então, são feitas uma incisão anterior e uma posterior e as bordas são suturadas, encurtando a traqueia e aumentando o calibre da via aérea.

sentaram grande variedade de sinais e sintomas respiratórios, sendo dispneia, cianose e sibilos os mais frequentes. Dois pacientes tinham infecção respiratória ao diagnóstico.

Conforme as broncoscopias e TCs realizadas, a extensão das estenoses foi classificada como curta, em três pacientes; média, em um; e longa, em três. As seguintes anomalias intracardíacas foram observadas em dois pacientes: tetralogia de Fallot em um, e uma associação de comunicação interventricular e comunicação interatrial em um. Outras anomalias congênicas obser-

vadas foram: dextrocardia e veia cava superior esquerda, ambas no mesmo paciente; duplo arco aórtico, tipo IA da classificação de Mayo, em um; e anus imperfurado, em um. Dois pacientes apresentavam *slings* de artéria pulmonar. As características demográficas dos pacientes em estudo estão descritas na Tabela 1.

O tratamento cirúrgico foi necessário em todos os casos, uma vez que, nesta amostra, todos eram muito sintomáticos. Os três pacientes com estenose longa foram submetidos à traqueoplastia com enxerto de pericárdio. A circulação extracorpórea foi utilizada em dois pacientes que apresentavam malformações cardíacas corrigidas no mesmo tempo operatório. Um dos pacientes tinha anomalias intracardíacas graves e faleceu durante o procedimento. As complicações pós-operatórias imediatas observadas nos outros casos foram pneumonia em um e arritmia em um. Na evolução de médio e longo prazo, um dos pacientes permaneceu assintomático, sem necessidade de procedimentos adicionais. O outro paciente evoluiu com granulação exuberante na traqueia, associada à malácia no local do enxerto e estenose residual junto à carina; foram necessários vários procedimentos endoscópicos para manter a permeabilidade da via aérea; houve a ressecção de granulomas, dilatações e, finalmente, o implante de tubo T. No momento do término da coleta de dados, esse paciente encontrava-se em regime ambulatorial, assintomático, com o tubo T e em seguimento endoscópico periódico.

A traqueoplastia em bisel foi realizada em um paciente com estenose traqueal e subglótica; nesse caso, a circulação extracorpórea também foi utilizada. O paciente desenvolveu uma extensa necrose de traqueia, com o surgimento de fístula traqueal e pneumopericárdio. Evoluiu com atelectasia pulmonar, pneumonia e faleceu no 11º dia pós-operatório por sepse secundária à infecção do sítio cirúrgico.

A ressecção e a anastomose término-terminal foram utilizadas em dois pacientes com estenoses curtas. Um deles evoluiu no pós-operatório com acidente vascular cerebral e insuficiência renal, tendo internação prolongada na unidade de terapia intensiva, mas recebeu alta hospitalar após 120 dias em boas condições clínicas. Esse paciente teve estenose no local da anastomose e foram necessárias duas dilatações endoscópicas nos primeiros 6 meses, não sendo necessário

Tabela 1 – Características dos pacientes estudados (pacientes incluídos na tabela conforme a data do procedimento cirúrgico).

Caso	Sexo	Idade	Outros diagnósticos	Tipo de estenose traqueal	Procedimento cirúrgico	Outros procedimentos	CEC
01	F	3 anos	SAP	Estenose curta (SAP)	Ressecção e anastomose	Reimplante de artéria pulmonar	Sim
02	M	28 dias	SAP, CIA, CIV, anus imperfurado	Estenose longa	Traqueoplastia com enxerto de pericárdio	Reimplante de artéria pulmonar	Sim
03	M	2 meses	RGE	Estenose longa	Traqueoplastia com enxerto de pericárdio	Não	Não
04	M	1,3 meses	TF, RGE	Estenose longa	Traqueoplastia com enxerto de pericárdio	Correção TF	Sim
05	M	29 dias	Dextrocardia, VCSE	Estenose média	Traqueoplastia em bisel	Não	Sim
06	M	3,7 meses	DAA	Estenose curta (DAA)	Correção de anel vascular	Não	Não
07	M	2 meses	Não	Estenose curta	Ressecção e anastomose	Não	Não

CEC: circulação extracorpórea; SAP: *sling* de artéria pulmonar; CIA: comunicação interatrial; CIV: comunicação interventricular; RGE: refluxo gastroesofágico; TF: tetralogia de Fallot; DAA: duplo arco aórtico; e VCSE: veia cava superior esquerda.

mais nenhum outro procedimento posteriormente. O outro paciente teve uma excelente evolução pós-operatória, sem complicações.

Um dos pacientes apresentava estenose congênita de traqueia por compressão vascular extrínseca. Este paciente foi submetido à ligadura e secção do arco aórtico anômalo. Após a secção do arco, a compressão extrínseca deixou de existir, fato confirmado durante o procedimento cirúrgico por broncoscopia e, portanto, nenhum procedimento traqueal adicional foi necessário. O paciente teve boa evolução, sem complicações.

O tempo médio de internação foi de 45 dias, e a média de seguimento pós-operatório foi de 31,6 meses (variação, 13–84 meses), excluídos os óbitos intra-hospitalares. Nossa taxa de sobrevivência após 30 dias foi de 71%. Ao término da coleta de dados, quatro pacientes estavam assintomáticos e absolutamente livres de doença, e um estava assintomático, mas ainda em uso de tubo T (Tabela 2).

Discussão

O início dos sintomas da estenose traqueal congênita pode ser muito dramático; em nossa série, todos os pacientes apresentaram pelo menos um evento respiratório grave até a terapêutica. A associação de malformações congênitas (principalmente cardíacas) dificulta o diagnóstico, e, nesse contexto, a suspeita clínica é fundamental,

seguida de uma propedêutica armada sofisticada. Nós realizamos ecocardiografia, broncoscopia e TC de tórax em todos os pacientes.⁽⁹⁾ Tais exames permitiram a confirmação diagnóstica, além da caracterização da estenose e das malformações associadas. Em nossa série, a ecocardiografia demonstrou malformações cardíacas em dois pacientes (28,5%), e a TC de tórax detectou anomalias vasculares em quatro (57%), sendo que um paciente apresentava tanto malformação cardíaca quanto da artéria pulmonar.

Não há procedimento padrão para o tratamento da estenose traqueal congênita, e não há estudos controlados comparando os diferentes métodos descritos (o que seria muito difícil devido à raridade da doença e à gravidade das suas diferentes manifestações e afecções associadas). A conduta conservadora é uma opção preconizada para os casos em que a estenose não é longa, e o segmento estenótico tem diâmetro superior a 60% do diâmetro traqueal normal.^(1,12) Ainda que a literatura descreva tais casos, neste estudo, todos os pacientes foram submetidos a tratamento cirúrgico visto que nenhum apresentava esses critérios.

A morbidade e a mortalidade associadas ao tratamento cirúrgico da estenose traqueal congênita são altas, e apesar da crescente experiência mundial, as últimas publicações mostram uma taxa de mortalidade de 18% em pacientes submetidos à traqueoplastia com

Tabela 2 – Resultados do tratamento cirúrgico.

Caso	Tempo de internação, dias	Complicações pós-operatórias	Reintubação	Evolução	Seguimento
01	120	Insuficiência renal dialítica	Sim	Ambulatório decanulado	7 anos
02	NA	NA	NA	Óbito no procedimento	
03	55	Pneumonia, múltiplas intubações	Sim	Ambulatório decanulado	26 meses
04	25	Arritmia, Granuloma	Sim	Ambulatório com tubo-t	18 meses
05	NA	Infecção da ferida operatória, hipóxia, atelectasia.	Sim	Óbito no 11º dia pós-operatório	
06	17	Nenhuma	Não	Ambulatório decanulado	17 meses
07	11	Nenhuma	Não	Ambulatório decanulado	13 meses

NA: não aplicável.

enxerto de pericárdio e de 24% nos submetidos à traqueoplastia em bisel.^(13,14) Em nosso estudo, a mortalidade operatória global foi de 28,5%. Essa mortalidade mais elevada pode corresponder a uma casuística de crianças mais graves, de baixo peso ou cujo diagnóstico tenha sido retardado. Os resultados de uma meta-análise recente tendem a confirmar esta suspeita, já que foram identificados dois fatores de risco significativos para a morbidade e a mortalidade nestes pacientes: idade inferior a 1 mês no momento do tratamento cirúrgico e malformações intracardíacas associadas.⁽¹³⁾ No presente estudo, 57% dos pacientes apresentavam alto risco de acordo com esses fatores (dois pacientes com menos de 1 mês e dois pacientes com anomalias intracardíacas), confirmando a gravidade dos casos que compuseram nossa amostra.

É interessante notar que poucos estudos abordam estenoses curtas,⁽⁹⁾ o que poderia sugerir que se trata de característica incomum; contudo, três dos nossos pacientes se incluíam nesse grupo. A opção terapêutica para estes casos foi a ressecção da estenose com anastomose término-terminal (à exceção de um paciente com anel vascular). Ainda que alguns autores desencorajem esse procedimento, em nossa série observamos boa evolução tardia, sugerindo que a ressecção e a anastomose parecem ser uma boa opção para essa população específica.^(15,16)

Conforme as experiências citadas na literatura, percebemos que as complicações são frequentes após o tratamento cirúrgico da estenose traqueal congênita. O reflexo desse fato pode ser medido pelo longo tempo médio de internação observado neste estudo. Geralmente tais complicações estão relacionadas às malformações cardíacas associadas, a quadros infecciosos (em especial pneumonia e mediastinite) e à reconstrução

traqueal (re-estenose, malácia e formação de tecido de granulação).^(4,5,14) Em nossa série, dois pacientes tiveram complicações graves que levaram a morte; um no intraoperatório (desenvolveu instabilidade hemodinâmica e hipoxemia sendo impossível o desmame da circulação extracorpórea) e o outro no 11º dia pós-operatório devido a choque séptico. O paciente que faleceu durante o procedimento apresentava os dois fatores de risco descritos na literatura para evolução desfavorável: idade inferior a 1 mês e anomalias intracardíacas graves (ventrículo único e estenose pulmonar). Dois pacientes tiveram estenose traqueal pós-operatória e, em ambos, a estenose foi abordada endoscopicamente sem dificuldades. Um dos pacientes apresentou redução de calibre da linha de anastomose, que evoluiu bem após duas sessões de dilatação. Outro permaneceu com estenose residual próximo à carina e desenvolveu tecido de granulação exuberante na borda cranial da sutura. A estenose residual foi dilatada com balão hidrostático, o tecido de granulação foi ressecado por broncoscopia rígida e foi utilizado um tubo T para a manutenção da via aérea. É interessante notar que durante o acompanhamento houve estabilização da estenose distal, sendo possível diminuir progressivamente a extensão caudal do tubo T.

Esta série representa a experiência de um serviço de referência em cirurgia laringotraqueal e cardíaca pediátrica no tratamento da estenose congênita de traqueia, uma complexa entidade que exige atendimento especializado e infraestrutura adequada. Nossos resultados mostram que o tratamento cirúrgico da estenose traqueal congênita é possível, mas é associado à morbidade e à mortalidade em pacientes de alto risco.

Referências

1. Antón-Pacheco JL, Cano I, García A, Martínez A, Cuadros J, Berchi FJ. Patterns of management of congenital tracheal stenosis. *J Pediatr Surg.* 2003;38(10):1452-8.
2. Lang FJ, Humi M, Monnier P. Long-segment congenital tracheal stenosis: treatment by slide-tracheoplasty. *J Pediatr Surg.* 1999;34(8):1216-22.
3. Hoffer ME, Tom LW, Wetmore RF, Handler SD, Potsic WP. Congenital tracheal stenosis. The otolaryngologist's perspective. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994;120(4):449-53.
4. 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. *J Pediatr Surg.* 2003;38(12):1703-6.
5. Backer CL, Mavroudis C, Dunham ME, Holinger L. Intermediate-term results of the free tracheal autograft for long segment congenital tracheal stenosis. *J Pediatr Surg.* 2000;35(6):813-8; discussion 818-9.
6. Backer CL, Mavroudis C, Dunham ME, Holinger LD. Reoperation after pericardial patch tracheoplasty. *J Pediatr Surg.* 1997;32(7):1108-11; discussion 1111-2.
7. Kim HK, Kim YT, Sung SW, Park JD, Kang CH, Kim JH, et al. Management of congenital tracheal stenosis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2004;25(6):1065-71.
8. Antón-Pacheco JL, Cano I, Comas J, Galletti L, Polo L, García A, et al. Management of congenital tracheal stenosis in infancy. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006;29(6):991-6.
9. Elliott M, Roebuck D, Noctor C, McLaren C, Hartley B, Mok Q, et al. The management of congenital tracheal stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003;67 Suppl 1:S183-92.
10. Idriss FS, DeLeon SY, Ilbawi MN, Gerson CR, Tucker GF, Holinger L. Tracheoplasty with pericardial patch for extensive tracheal stenosis in infants and children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984;88(4):527-36.
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. 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. *J Pediatr Surg.* 2006;41(7):1203-7.
13. Chiu PP, Kim PC. Prognostic factors in the surgical treatment of congenital tracheal stenosis: a multicenter analysis of the literature. *J Pediatr Surg.* 2006;41(1):221-5; discussion 221-5.
14. Airway Reconstruction Team. Recent challenges in the management of congenital tracheal stenosis: an individualized approach. *J Pediatr Surg.* 2005;40(5):774-80.
15. Beierlein W, Elliott MJ. Variations in the technique of slide tracheoplasty to repair complex forms of long-segment congenital tracheal stenoses. *Ann Thorac Surg.* 2006;82(4):1540-2.
16. Hasaniya N, elZein CF, Mara S, Barth MJ, Ilbawi M. Alternative approach to the surgical management of congenital tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2006;82(6):2305-7.

Sobre os autores

Ricardo Mingarini Terra

Médico Assistente. Serviço de Cirurgia Torácica, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.

Helio Minamoto

Médico Assistente. Serviço de Cirurgia Torácica, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.

Livia Caroline Barbosa Mariano

Estudante de Medicina. Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.

Angelo Fernandez

Médico Assistente. Serviço de Cirurgia Torácica, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.

José Pinhata Otoch

Professor Associado. Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.

Fabio Biscegli Jatene

Professor Titular. Serviço de Cirurgia Torácica, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.