

Caso Clínico/Case Report

CHAOS & EXIT - um caso clínico CHAOS & EXIT - a case report

Ana Beatriz Godinho*, Maria Antonieta Melo**, Luísa Pinto***,
Nuno Clode***, Luís Mendes-da-Graça****

*Departamento de Obstetrícia, Ginecologia e Medicina da Reprodução, Hospital de Santa Maria,
Faculdade de Medicina de Lisboa*

ABSTRACT

Congenital High Airway Obstruction Syndrome (CHAOS) defines a condition in which an extrinsic or intrinsic mechanical cause obstructs the fetal airway, leading to accumulation of fluid in the tracheobronchial tree and preventing the newborn from ventilating properly, ultimately leading to neonatal death. The EXIT procedure (EX-Uteru Intrapartum Treatment) consists of the maintenance of uteroplacental blood flow during cesarean delivery in order to allow airway permeabilization and eventually corrective surgery in this otherwise fatal condition.

The authors describe the first EXIT procedure performed in one of the tertiary care university hospitals in Portugal; the tracheostomy was successful and adequate ventilation was assured, but the severity of the clinical condition and extreme prematurity led to a neonatal death 8 hours after delivery.

INTRODUÇÃO

O acrónimo CHAOS (Congenital High Airway Obstruction Syndrome) engloba um conjunto de situações patológicas caracterizadas por obstrução completa ou parcial das vias aéreas superiores¹, o que impede a libertação do fluido pulmonar, com a sua consequente acumulação na árvore traqueobrônquica². A obstrução pode ser intrínseca (por atresia/ agénésia da laringe ou traqueia ou presença de membrana laríngea)

ou extrínseca (por quistos ou tumores de grandes dimensões com efeito compressivo)¹⁻⁴. Trata-se de uma patologia rara²⁻⁷, cuja verdadeira incidência é desconhecida, uma vez que frequentemente causa morte *in utero* ou no período neonatal².

A gravidade do quadro clínico comporta um prognóstico muito reservado^{1,2}. Contudo, desenvolveram-se técnicas intraparto que permitem a permeabilização da via aérea mantendo patente a circulação útero-placentária (EXIT – EX-Uteru Intrapartum Treatment) garantindo a normal oxigenação do feto enquanto se estabelece a via aérea.

O diagnóstico pré-natal de CHAOS é feito por ecografia, caracterizando-se por hiperecogenicidade e aumento bilateral e simétrico dos pulmões, vias aé-

* Interna Complementar de Ginecologia e Obstetrícia

** Chefe de Serviço de Ginecologia e Obstetrícia

*** Assistente Hospitalar de Ginecologia e Obstetrícia

**** Director do Departamento de Ginecologia e Obstetrícia, Professor Catedrático da Faculdade de Medicina de Lisboa

reas dilatadas e aplanamento ou inversão do diafragma. A presença de ascite fetal ou hidrórpsia^{1,4,5} podem significar uma maior gravidade da patologia.

O principal diagnóstico diferencial faz-se com a variante microquística da Malformação Adenomatóide Quística Congénita (MAQC), que, no entanto, é habitualmente lobar, raramente afecta todo o pulmão e é unilateral em mais de 98% dos casos².

CASO CLÍNICO

Primigesta de 29 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. A ecografia obstétrica realizada às 20 semanas em Pretória, África do Sul, revelou pulmões grandes e homoganeamente hiperecogénicos, coração comprimido, diafragma aplanado e ascite, sugerindo o diagnóstico de CHAOS; não se identificaram outras malformações. Foi realizada amniocentese para determinação do cariótipo fetal (46XY).

Às 22 semanas recorreu ao nosso Departamento, onde o diagnóstico foi coincidente, tendo-se constatado também a existência de hidrâmnios. Após esclarecimento do mau prognóstico fetal, o casal optou por prosseguir a gravidez, pelo que foi referenciado ao Fetal Medicine Center (FMC), em Londres, onde foram dadas como alternativas: a) interrupção médica da gravidez; b) atitude expectante, que conduziria, com grande probabilidade, ao parto pré-termo, morte neonatal ou traqueostomia permanente ou c) terapêutica fetal e neonatal agressiva, com fetoscopia e EXIT na tentativa de resolver a obstrução traqueal. O casal optou por esta última e às 25 semanas, após versão fetal para apresentação pélvica e terapêutica com atropina, opiáceos e curarizante, e foi realizada fetoscopia com traqueoscopia. Verificou-se permeabilidade até à glote, visualizaram-se as cordas vocais e, logo abaixo, uma obstrução laríngea intransponível, sendo impossível determinar se se tratava de uma membrana ou a base de um segmento atrésico. Cinco dias depois da fetoscopia foram colocados *shunts* toraco-amnióticos, com pouco ou nenhum efeito imediato na descompressão pulmonar.

Seis dias após a intervenção a grávida regressou a Lisboa, tendo ficado programado o regresso a Londres às 36 semanas para realização de cesariana electiva com EXIT.

Contudo, às 31 semanas de gestação, ocorreu rotura prematura de membranas. Foi internada na Enfermaria de Medicina Materno-Fetal onde iniciou indução da maturação pulmonar fetal com betametasona.

Perante a situação clínica decidiu-se proceder à realização do EXIT, o primeiro no nosso Departamento. Foi organizada uma equipa multidisciplinar – Obstetras, Neonatologistas, Otorrinolaringologistas (ORL) e Anestesiologistas – e foi decidido, com base nos achados ecográficos e da fetoscopia (nível e extensão da oclusão traqueal), realizar a traqueostomia sem tentar a traqueoscopia.

O procedimento foi iniciado com a colocação de catéter epidural, para permitir a analgesia pós-parto. Procedeu-se então a anestesia geral, com a utilização de sevoflurano, rocurónio e nitroglicerina, de forma a permitir um bom relaxamento uterino; posteriormente, iniciou-se a cesariana segmentar transversal, e extraiu-se parcialmente o feto, com exteriorização somente da cabeça e membros superiores. Após a colocação do oxímetro de pulso no feto, foram administrados por via intramuscular fentanyl (15µg/Kg), vercurónio (0,2µg/Kg) e atropina (20µg/Kg) para o anestésiar e imobilizar. Foi ainda realizada amniotomus com soro aquecido a 37°C com os objectivos de evitar o colapso do cordão umbilical, mantê-lo húmido e impedir o descolamento placentário. Posteriormente a Equipa de ORL realizou, sob visão microscópica, a traqueostomia, a qual foi muito laboriosa devido a consistência óssea da laringe. Enquanto se procedia à traqueostomia, a obstetra ecografista manteve a monitorização ecográfica da placenta (detecção de descolamento placentar) e da força contráctil do miocárdio fetal. Após o estabelecimento da via aérea, o Neonatologista administrou surfactante (100mg/Kg) no início da ventilação. A equipa de ORL fixou a sonda endotraqueal com pontos, e procedeu-se então à clampagem do cordão umbilical. O tempo que decorreu entre a histerotomia e o estabelecimento da via aérea foi de 30 minutos, e o tempo de fixação da cânula endotraqueal até se poder clampar o cordão umbilical foi de 12 minutos. Não se verificaram perdas hemáticas maternas aumentadas.

Extraíu-se então um recém-nascido com 1488g, que foi transportado para a Unidade de Cuidados

Intensivos Neonatais onde, na sequência de um pneumotórax aquando da exteriorização de um dos shunts pulmonares, veio a falecer à 8ª hora de vida com um quadro clínico de hipertensão pulmonar refractária. O estudo anatomopatológico e histológico revelou displasia da laringe com obstrução total da porção glótica e a presença de um brônquio supranumerário à direita.

DISCUSSÃO

O procedimento EXIT foi desenvolvido inicialmente com o objectivo de reverter a oclusão iatrogénica da traqueia em fetos com hérnias diafragmáticas congénitas graves, submetidos a terapêutica *in utero*. Esta abordagem permite a oxigenação fetal através da circulação placentária enquanto se procede à permeabilização da via aérea durante o parto^{2,6,7}. Tem havido um progressivo desenvolvimento da técnica; os relatos iniciais indicam que o procedimento era efectuado quer por cesariana quer por parto vaginal, não se clampando imediatamente o cordão na tentativa de manter a circulação feto-placentária durante o tempo necessário para a abordagem cirúrgica pretendida. No entanto, a contractilidade uterina não era abolida, o que invariavelmente resultava no descolamento placentário e consequente cessação da oxigenação fetal^{2,3}. Na técnica actualmente utilizada o feto é extraído por cesariana, apenas se exteriorizando a cabeça e ombros; é efectuada amnioinfusão para manutenção do volume uterino e são administrados uterorelaxantes e tocolíticos numa tentativa de preservar a circulação utero-placentária durante o maior intervalo de tempo possível, permitindo as manobras terapêuticas necessárias no recém-nascido. Presentemente esta abordagem terapêutica é utilizada num grande número de situações patológicas, nomeadamente na patologia oclusiva das vias aéreas, quer extrínseca (por massas sólidas cervicais benignas ou malignas, linfangiomas, bócio congénito, quistos branquiais, quistos do canal tireoglossal, tumores ou quistos da tiróide ou paratiróide, laringocelo)² quer intrínseca (CHAOS)¹⁻⁷. Relatos recentes descrevem a sua utilização em algumas patologias intratorácicas (MAQC, sequestro pulmonar, hidrotórax)⁶, e na separação de gémeos siameses toraco-onfalopagos³.

A duração média da técnica descrita na literatura varia entre 28² e 33,8⁴ minutos; alguns autores estabelecem como limite máximo 1 hora. Contudo, está descrito um procedimento com a duração de 2,5 horas na remoção de um teratoma cervical de grandes dimensões³.

O sucesso da técnica depende da criação de uma equipa multidisciplinar composta por Obstetras, Neonatologistas, Anestesiologistas e Cirurgiões Pediátricos ou Otorrinolaringologistas e respectivos Enfermeiros. Antes da execução dos procedimentos, o protocolo deve ser estabelecido, as posições dos especialistas à volta da grávida devem ser estipuladas, as funções de cada especialista bem definidas e as complicações previstas, para que haja uma perfeita coordenação entre os diferentes profissionais envolvidos durante o procedimento. O espaço físico deve ser suficientemente amplo para a adequada movimentação dos profissionais e da aparelhagem técnica envolvida (ecógrafo; microscópio para a cirurgia).

As complicações maternas do EXIT consistem principalmente na hemorragia intraoperatória resultante da atonia uterina induzida pelos anestésicos e tocolíticos, agentes fundamentais ao sucesso da técnica⁶. Cabe aos Anestesiologistas, em parceria com os Obstetras, gerir o equilíbrio delicado entre o relaxamento uterino e as perdas hemáticas maternas, que podem ser minimizadas através da histerotomia afastada do local de inserção placentária, da utilização de um dispositivo de sutura automática uterina comercializado em alguns países² e da administração de ocitocina imediatamente após a clampagem do cordão. No caso que descrevemos o volume das perdas hemáticas maternas não foi significativo, tendo sido previamente acordado com a grávida a interrupção do procedimento caso se verificasse hemorragia de difícil controlo. As restantes complicações descritas são as inerentes à cesariana (infecção, implicações na fertilidade futura, risco de rotura uterina ou placentação anómala em gestações futuras). As complicações fetais e neonatais prendem-se sobretudo com a patologia de base do feto e com a prematuridade⁶.

No caso clínico que descrevemos consideramos que este procedimento EXIT realizado pela primeira vez no nosso Serviço ocorreu com sucesso, uma vez que se conseguiu organizar atempadamente uma equi-

pa multidisciplinar e que a traqueostomia foi conseguida no tempo médio descrito e sem complicações. A patologia fetal juntamente com a grande prematuridade não permitiram a sobrevivência do recém-nascido.

BIBLIOGRAFIA

1. Lim FY, Crombleholme TM, Hedrick HL, Flake AW, Johnson MP, Howell LJ, Adzick NS. Congenital high airway obstruction syndrome: natural history and management. *J Pediatr Surg* 2003; 38:940-945
 2. Liechty KW, Crombleholme TM. Management of fetal airway obstruction. *Semin Perinatol* 1999;23:496-506
 3. Hirose S, Harrison MR. The ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure. *Semin Neonatol* 2003;8:207-214
 4. Vidaeff AC, Szmuk P, Mastrobattista JM, Rowe TF, Ghelber O. More or less CHAOS: case report and literature review suggesting the existence of a distinct subtype of congenital high airway obstruction syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;30:114-117
 5. Hedrick HL. Ex Utero Intrapartum Treatment, *Semin Pediatr Surg* 2003;10:190-195
 6. Kern C, Ange M, Morales, Peiry B, Pfister RE. Ex utero intrapartum treatment (EXIT), a resuscitation option for intra-thoracic foetal pathologies. *Swiss Med Wkly* 2007;137:279-285
 7. Bouchard S, Johnson MP, Flake AW, Howell LJ, Myers LB, Adzick NS, Crombleholme TM, The EXIT procedure: experience and outcome in 31 cases. *J Pediatr Surg* 2002;37:418-426
-