

Procedimiento EXIT en fetos con obstrucción de la vía aérea por tumores cervicofaciales congénitos

Dra. M. Martínez Ferro, A. Vizcaino, C. García, D. Saint Genez, A. Aquavita, G. Leguizamón, A. Clavelli, S. Lippold, M.R. Harrison

Servicios de Cirugía Infantil, Obstetricia, Neonatología y Genética del Centro de Educación Médica Investigaciones Clínicas Norberto Quirno (CEMIC), Buenos Aires, Argentina

Resumen

La obstrucción de la vía aérea es la causa más frecuente de complicaciones severas en pacientes con tumores cervicofaciales congénitos. La hipoxia perinatal ocasionada por la imposibilidad de controlar la vía aérea en los primeros minutos de vida puede provocar secuelas neurológicas irreversibles y hasta la muerte. Esta situación se agrava más aún cuando coexiste prematuridad, situación frecuente debido a la asociación de estos tumores con la presencia de polihidramnios que desencadena trabajo de parto prematuro. Gracias a la ecografía prenatal, hoy podemos diagnosticar con precisión este tipo de tumores, lo que nos permite preparar una estrategia adecuada para evitar la prematuridad y controlar la vía aérea fetal durante el parto. Presentamos 3 pacientes con diagnóstico prenatal de tumor cervical en los que se programó un parto por cesárea con intubación de la vía aérea fetal antes del clampeo del cordón umbilical. Este procedimiento denominado EXIT (Ex-utero Intrapartum Treatment) fue originalmente ideado como método de control de la vía aérea fetal luego del clipado traqueal en fetos con hernia diafragmática congénita. En nuestros pacientes los diagnósticos fueron: Teratoma cervical (n:2) y Linfangioma (n:1). El procedimiento EXIT se logró mediante el uso de anestésicos halogenados y relajantes musculares para lograr relajación uterina e inmovilidad fetal al momento de la cesárea. La vía aérea fetal fue intubada en todos los casos antes del clampeo del cordón, valiéndose de la circulación placentaria. No hubo complicaciones maternas ni fetales asociadas al procedimiento. Recomendamos el procedimiento EXIT como método de elección para acceder a la vía aérea fetal en casos de obstrucción de la misma por patología tumoral congénita.

Palabras clave: Tumores cervicofaciales congénitos - EXIT - Obstrucción de la vía aérea.

Summary

Airway obstruction is the most frequent severe complication in children born with cervicofacial tumors. Perinatal asphyxia due to inability to control the airway during the first few minutes of life can cause severe neurologic sequelae and even death. This situation is compounded by premature birth as most of these babies present polyhydramnios. Thanks to prenatal ultrasound screening we can now diagnose with precision this type of tumor strategically helping us avoid premature labor and control airway during birth. We report three patients with prenatal cervical tumors where we planned cesarean section followed by airway control before umbilical cord clamping. This procedure is known as EXIT (Ex-utero Intrapartum Treatment), and was originally created as a method to control airways in fetus with congenital diaphragmatic hernia after fetal tracheal clipping. In our patients the diagnosis consisted of two cervical teratomas and a lymphangioma. The EXIT procedure was accomplished with halogenated gases and muscle relaxants to obtain uterine relaxation and fetal immobility during the cesarean section. Fetal trachea was intubated in all cases before cord clamping while placental circulation persisted. There were no fetal or maternal complications from the procedure. We recommend the EXIT procedure as the method of choice to control the fetal airway in cases of obstruction caused by congenital cervicofacial tumors.

Index words: Congenital cervicofacial tumors - EXIT - Airway obstruction.

Resumo

A obstrução da via aérea é a causa mais frequente de complicações severas em pacientes com tumores cervicofaciais. A hipoxia perinatal ocasionada pela impossibilidade de controlar a via aérea nos primeiros minutos de vida pode provocar sequelas neurológicas e até a morte. Esta situação se agrava quando coexiste com prematuridade. Situação frequente devido à associação destes tumores com polihidrâmnios que desencadeia trabalho de parto prematuro. Graças à ultrassonografia prenatal hoje podemos diagnosticar com precisão este tipo de tumores, o que permite preparar uma estratégia adequada para evitar a prematuridade e controlar a via aérea fetal antes da ligadura do cordão umbilical. Este procedimento denominado EXIT (Ex-utero Intrapartum Treatment) foi originalmente idealizado como método de controle da via aérea fetal logo após a ligadura traqueal em fetos com hérnia diafragmática congênita. Em nossos pacientes os diagnósticos foram: Teratoma cervical (n:2) e Linfangioma (n:1). O procedimento EXIT se obteve mediante o uso de anestésicos halogenados e relaxantes musculares para obter relaxamento uterino e imobilidade fetal no momento da cesárea. A via aérea fetal foi entubada em todos os casos antes da ligadura do cordão, valendo-se da circulação placentária. Não houve complicações maternos nem fetais associadas ao procedimento. Recomendamos o procedimento EXIT como método de eleição para acessar a via aérea fetal nos casos de obstrução da mesma pós patologia tumoral congênita.

Palavras chave: Tumores cervicofaciais congênitos - EXIT - Obstrução da via aérea.

Introducción

La obstrucción de la vía aérea es la causa más frecuente de complicaciones severas en pacientes con tumores cervicofaciales congénitos. La hipoxia perinatal ocasionada por la imposibilidad de controlar la vía aérea en los primeros minutos de vida puede provocar secuelas neurológicas irreversibles y hasta la muerte. Esta situación se agrava mucho más aún cuando coexiste prematuridad, situación frecuente debido a la asociación de estos tumores con la presencia de polihidramnios que desencadena trabajo de parto prematuro.

Gracias a la ecografía prenatal, hoy podemos diagnosticar con precisión este tipo de tumores lo que nos permite preparar una estrategia adecuada para evitar la prematuridad y controlar la vía aérea fetal durante el parto.

Material y método

El momento de la gestación en el que el procedimiento EXIT debe ser programado, depende de una serie de factores. Si el feto y la madre se encuentran en buenas condiciones de sa-

lud, el embarazo debe ser llevado a término. Por el contrario, si la salud fetal o materna se encuentran deterioradas tal como ocurre en aquellos fetos que desarrollan hidrops, el embarazo debe interrumpirse adelantando el parto mediante el procedimiento EXIT.

Un equipo interdisciplinario integrado por obstetras, neonatólogos, ecografistas, anestesiólogos y cirujanos infantiles debe reunirse para programar las actividades durante las maniobras.

Además del instrumental quirúrgico para una cesárea, para el procedimiento se requiere de un laringoscopio Miller con ramas 0 y 00 estériles, tubos endotraqueales comunes y espiralados (reforzados) con mandril de 2.4 a 4.0 mm, estetoscopio estéril y una cánula de traqueostomía neonatal.

La madre es colocada en decúbito dorsal y recibe anestesia general con intubación endotraqueal utilizando relajantes musculares y halotano para conseguir completa relajación muscular y uterina.

Mediante este abordaje, se logra una buena uteroinhibición y anestesia fetal a través de la circulación placentaria. De requerir mayor parálisis

fetal, se utiliza vecuronio (0,1 mg/Kg) intramuscular en el feto.

La incisión materna es la del abordaje clásico para una cesárea programada. La incisión uterina es transversa y alejada de la inserción placentaria (hecho que se corrobora previamente mediante el uso de la ecografía).

Las paredes uterinas son seccionadas y la hemostasia de las mismas controlada mediante el uso de sutura hemostática o de clamps en "T".

Una vez abierta la cavidad uterina, se extrae parcialmente la cabeza fetal con la cara hacia arriba, dejando mitad del tórax y el abdomen dentro del útero teniendo especial precaución de no acodar ni comprimir el cordón umbilical.

El neonatólogo, quien se encuentra cambiado en forma estéril dentro del campo quirúrgico, efectúa la intubación orotraqueal antes del clampeo del cordón umbilical.

Una vez asegurada la vía aérea, se procede a clampear el cordón y a extraer al feto para su posterior reanimación y asistencia respiratoria mecánica (ARM).

La placenta es extraída y la cesárea es cerrada en forma habitual con sutura de todos los planos.

El recién nacido es llevado por el neonatólogo a la sala de reanimación adyacente donde se le colocan accesos vasculares venosos y arteriales, se fija correctamente el tubo endotraqueal para posteriormente trasladarlo a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN).

Los procedimientos quirúrgicos de exéresis son programados en forma diferida según la patología de base y el estado general del recién nacido.

Presentación de los casos

Caso 1: Madre de 33 años, gesta 2 para 1 (G2P1), con embarazo controlado. A las 36 semanas de gestación una ecografía de control detectó una masa sólida heterogénea cervical izquierda. Varias ecografías prenatales posteriores confirmaron el hallazgo, observando también que la masa presentaba calcificaciones, era de gran tamaño e impresionaba desplazar la tráquea cervical y los vasos profundos del cuello.

Se reunió el equipo de tratamiento perinatal y se decidió programar la cesárea una vez documentada la maduración pulmonar mediante amniocentesis.



Fig. 1: resonancia magnética que muestra desplazamiento de la tráquea y los grandes vasos.

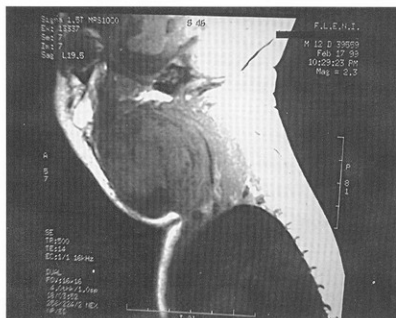


Fig. 2: resonancia magnética, corte sagital.

Para evitar la hipoxia postnatal inmediata por compresión extrínseca de la tráquea se planeó la intubación durante el parto o procedimiento "EXIT".

Se efectuó una cesárea programada utilizando anestesia general con halotano como relajante uterino. Se extrajo parcialmente al feto y se lo intubó antes del clampeo del cordón. Una vez asegurada la vía aérea, se procedió a clampear el cordón y extraer al recién nacido.

Para la intubación se utilizó un tubo endotraqueal de siliconas reforzado con una espiral metálica que evita su colapso. El paciente ingresó a la UCIN en ARM.

El tumor era de gran tamaño y aspecto heterogéneo con áreas quísticas pero completamente cubierto por piel sana.

Una resonancia magnética nuclear confirmó el gran tamaño del tumor, su carácter heterogéneo, el desplazamiento importante de la tráquea y los grandes vasos y la ausencia de compromiso torácico (Fig. 1 y 2).

A las 48 horas de vida se efectuó la exéresis mediante una cervicotomía izquierda amplia sobre el tumor, sección del músculo cutáneo del cuello para abordar la cápsula tumoral que tenía buen plano de clivaje superficial pero se encontraba adherido a las estructuras profundas del cuello.

Se efectuó disección lenta y cuidadosa respetando los filetes nerviosos incluidos en la cúpula tumoral. Se seccionaron los músculos infrahioides que estaban comprometidos por la masa. Se completó la disección del tumor, separándolo del hueso hioides al que se encontraba firmemente adherido y de la tráquea cervical con la que guardaba buen plano de disección.

Se logró la exéresis completa del tumor con una mínima efracción de su cápsula.

La evolución postoperatoria fue muy satisfactoria, otorgándose el alta al 7mo día postoperatorio.

La anatomía patológica informó que se trataba de un teratoma maduro con áreas de calcificación.

Caso 2: Madre de 29 años, G2 P1, con embarazo controlado sin complicaciones. A las 30 semanas en una ecografía de rutina se observó la presencia de una gran masa cervical heterogénea con áreas quísticas y sólidas que desplazaban la vía aérea a nivel del cuello sin introducirse en el tórax.

El feto y la madre se encontraban en buenas condiciones de salud por lo que se decidió llevar el embarazo a término. Se programó una cesárea con procedimiento EXIT a las 38 semanas de gestación.

La vía aérea fue controlada e intubada sin dificultad, sin embargo la masa quística presentaba mucha tensión, lo que imposibilitaba los intentos de extubación.

Se programó la cirugía de exéresis a las 12 hs. de vida, logrando la extirpación de la masa en un 90%. La impresión intraoperatoria fue que se trataba de un linfangioma, hecho que se corroboró con la anatomía patológica. La evolución postoperatoria fue muy buena y en la actualidad el paciente se encuen-

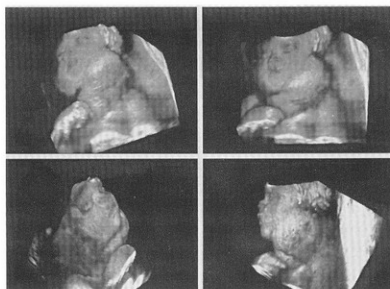


Fig. 3: ecografía tridimensional de tumor cervical.

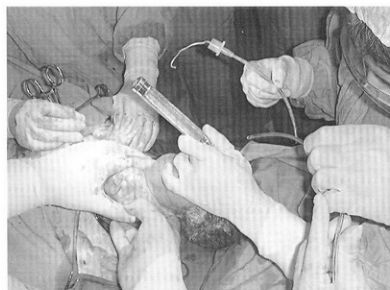


Fig. 4: intubación del paciente previo al clampeo del cordón umbilical

tra en plan de infiltración de los restos irresecables del tumor a nivel sublingual y piso de la boca.

Caso 3: Madre de 26 años, G2 P1, con embarazo controlado. A las 32 semanas una ecografía de rutina, detectó la presencia de una masa cervical de gran tamaño que ocupaba la región anterior y lateral del cuello sin ingresar al tórax. Dicha masa desplazaba la vía aérea y los vasos profundos del cuello. La paciente presentaba polihidramnios y trabajo de parto prematuro por lo que se indicó reposo y uteroinhibición.

Una ecografía tridimensional objetivó la característica bilobulada y anterolateral del tumor (Fig. 3).

A las 33 semanas se programó una amnioreducción y se evaluó madurez pulmonar constatándose falta de la misma. Se indicaron corticoides para acelerar la madurez pulmonar.



Fig. 5: vista lateral del tumor cervical.



Fig. 6: en el frente el tumor sobrepasa la línea media.

A las 34 semanas presentó trabajo de parto prematuro y se indicó la cesárea con procedimiento EXIT de urgencia. El paciente pesó 2720 g y fue intubado sin dificultad antes del clampeo del cordón umbilical (Fig. 4). Requirió parámetros mínimos de asistencia respiratoria mecánica, por lo que fue operado en forma programada a las 24 horas de vida.

Se trataba de un gran tumor que desplazaba sin infiltrar la vía aérea y pasaba la línea media comprimiéndola contra la columna cervical (Fig. 5 y 6). La exéresis fue completa gracias al buen plano de clivaje que presentaba con respecto a los planos adyacentes.

Si bien el postoperatorio cursó sin complicaciones, la extubación se logró a los 10 días de la cirugía ya que una endoscopia efectuada al 7º día mostró edema laríngeo y paresia bilateral de cuerdas vocales.

Se otorgó el alta a los 15 días del postoperatorio en muy buen estado general y alimentándose con pecho.

Discusión

Si bien el procedimiento EXIT¹ fue originalmente descrito como método para acceder a la vía aérea de aquellos fetos a los que se les había clipado la tráquea cervical y requerían ser reanimados al nacer, su indicación se extendió para todos aquellos fetos con diagnóstico de obstrucción prenatal de la vía aérea alta.

Esta situación se observa en los casos de atresia de laringe² o en aquellos pacientes con tumores cervicofaciales de gran tamaño. En todos estos pacientes, el grado de obstrucción de la luz traqueal puede predecirse mediante la observación de signos indirectos del Síndrome de Obstrucción Congénita de la Vía Aérea Alta o síndrome de CHAOS³ que incluyen: polihidramnios, pulmones agrandados e hiperecogénicos, vía aérea fetal dilatada, diafragmas evertidos hacia el abdomen, ascitis e hidropesía.

La hipoxia perinatal es la causa más frecuente de complicaciones severas en todos estos pacientes con obstrucción congénita de la vía aérea. La imposibilidad de ventilar adecuadamente al recién nacido durante los primeros minutos de vida fue reportada por varios autores como la principal causa de secuelas neurológicas y muerte perinatal^{4, 5}.

En un estudio multicéntrico retrospectivo de 20 neonatos con teratomas cervicofaciales publicada por Azizkhan⁶, el porcentaje de diagnóstico prenatal fue del 30%, sin embargo el 35% (n:7) de los pacientes presentó una hipoxia perinatal severa debida a la imposibilidad de controlar la vía aérea en forma inmediata. De estos pacientes, 2 fallecieron en la sala de partos, 2 fueron traqueostomizados luego de un período prolongado de hipoxia y 3 fueron intubados en forma orotraqueal, el último luego de un prolongado período de paro cardiocirculatorio. En total de toda la serie, 4 pacientes (20%) presentan secuelas neurológicas secundarias a la hipoxia perinatal.

De lo expuesto surge que si bien las patologías que ocasionan obstrucción de la vía aérea fetal son

benignas, su manejo encierra una elevada morbimortalidad.

El beneficio de contar con diagnóstico prenatal reside en la posibilidad de preparar un equipo interdisciplinario de especialistas que en forma programada puede efectuar el parto por cesárea y las maniobras necesarias para controlar la vía aérea fetal en forma inmediata.

La intubación antes del clampeo del cordón fue propuesta originalmente por Langer y colaboradores⁴ aunque desafortunadamente el paciente por ellos publicado falleció por hemorragia faríngea a las pocas horas de nacido.

El procedimiento EXIT agrega mayor control a la propuesta de Langer ya que la relajación materna, uterina y fetal, acompañada de una circulación placentaria indemne, permiten al equipo actuante trabajar con tranquilidad para lograr el absoluto control de la vía aérea. Si bien en nuestros 3 casos la intubación orotraqueal fue rápidamente alcanzada, los autores originales de la técnica refieren que la duración promedio del procedimiento fue de 29 minutos con un rango de 12 hasta 60 minutos¹.

A la luz de lo expuesto, recomendamos el procedimiento EXIT como método de elección para acceder a la vía aérea fetal en casos de obstrucción de la misma por patología tumoral congénita.

Bibliografía

1. Mychaliska GB, Bealer JF, Graf JL, et al.: Operating on Placental Support: The Ex Utero Intrapartum Treatment Procedure. *J Pediatr Surg* 32: 227-231, 1997.
2. DeCou J, Jones DC, Jacobs HD, et al.: Successful Ex Utero Intrapartum Treatment (EXIT) Procedure for Congenital High Airway Obstruction Syndrome (CHAOS) Owing to Laryngeal Atresia. *J Pediatr Surg* 33: 1563-1565, 1998.
3. Hedrick MH, Martínez Ferro M, Filly RA, et al.: Congenital High Airway Obstruction Syndrome (CHAOS): A potential for perinatal intervention. *J Pediatr Surg* 29: 271-274, 1994.
4. Langer JC, Tabb T, Thompson P, et al.: Management of Prenatally Diagnosed Tracheal Obstruction: Access to the Airway in Utero Prior to Delivery. *Fetal Diagn Ther* 7: 12-16, 1992.
5. Sakaguchi T, Suito S, Nakano H, et al.: Significance of Prenatal Diagnosis in a Patient with a Huge Neck Tumor. *J Perinat Med* 19: 191-197, 1991.
6. Azizkhan RG, Haase GM, Applebaum H, et al.: Diagnosis, Management, and Outcome of Cervicofacial Teratomas in Neonates: A Childrens Cancer Group Study. *J Pediatr Surg* 30: 312-316, 1995.

Trabajo presentado en el 34º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica, Noviembre de 2000, Buenos Aires, Argentina.

Dr. M. Martínez Ferro
Galván 4102
Capital Federal
Argentina