



LISBOA

UNIVERSIDADE
DE LISBOA



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Traqueobroncomalácia em Idade Pediátrica

Inês Catarina Mações Subtil

MAIO'2019



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Traqueobroncomalácia em Idade Pediátrica

Inês Catarina Maçãs Subtil

Orientado por:

Dr. Marco Simão

MAIO'2019

Resumo

Traqueobroncomalácia (TBM) é a doença causada pelo enfraquecimento, lesão ou compressão das paredes da traqueia e dos brônquios, condicionando um colapso superior a 50% do lúmen destas estruturas durante os movimentos respiratórios, mais frequentemente durante a expiração (1, 2). Pode ser de origem congénita ou adquirida (3) e os seus principais sintomas são tosse característica, pieira e estridor bifásico ou expiratório (4). Para o diagnóstico desta patologia deve ser realizada uma cuidadosa história clínica e exame objetivo, bem como exames imagiológicos como a TC multidetetores e traqueobroncoscopia (3). É possível dividir TBM em doença ligeira, moderada e grave. Esta divisão terá impacto na terapêutica a ser realizada (5, 6). Em caso de doença ligeira a moderada encontra-se recomendada terapêutica de alívio sintomático (7), em caso de doença grave poder-se-á recorrer a alternativas cirúrgicas com procedimentos como aortopexia e traqueopexia (8). No presente trabalho pretende-se rever o estado da arte na traqueobroncomalácia focando a sua patogénese, classificação, diagnóstico e terapêutica.

Abstract

Tracheobroncomalacia (TBM) is a disease caused by weakness, injury or compression of the trachea and bronchi walls, leading to an excessive airway collapsibility with a 50% reduction in a cross-sectional area on expiration (1, 2). It can be acquired or congenital (3) and its main symptoms are a characteristic cough, wheezing and biphasic or expiratory stridor (4). Diagnosis is based on a careful clinical evaluation, examination and imageological exams such as multidetector TC and tracheobronchoscopy. (3). TBM can be divided in mild, moderate and severe forms. This division influences subsequent patient management (5, 6). In mild to moderate cases it is recommended symptomatic relieve treatment (7), in severe forms of disease there are available surgical treatment options such as aortopexy and tracheopexy (8). This article aims to review the state of the art in tracheobroncomalacia, encompassing its pathogenesis, diagnosis and treatment.

O Trabalho Final exprime a opinião do autor e não da FML.

Índice

Resumo/ Abstract.....	3
Introdução.....	6
Classificação e Fisiopatologia.....	8
Apresentação Clínica.....	10
Diagnóstico.....	12
Terapêutica.....	16
Agradecimentos.....	20
Bibliografia.....	21

Introdução

Traqueobroncomalácia (TBM) é um termo impreciso que se refere ao enfraquecimento, lesão ou compressão das paredes da traqueia e dos brônquios, condicionando o seu colapso durante os movimentos respiratórios (1). O enfraquecimento focal ou difuso das paredes da traqueia e brônquios é uma característica comum habitual de síndromes genéticas e de alguns processos inflamatórios. A compressão da traqueia e dos brônquios está habitualmente relacionada com estruturas vasculares, cardíacas, esqueléticas, tumores, quistos ou massas (3).

A TBM pode ser dividida em traqueomalácia, onde ocorre colapso isolado de segmentos da traqueia ou da totalidade da mesma, e broncomalácia, uma patologia menos comum em que ocorre colapso isolado de um ou ambos os brônquios principais (7, 9). Uma terceira entidade de malácia que envolve os brônquios lobares e provavelmente os bronquíolos está descrita, mas é ainda pouco entendida e frequentemente associada a prematuridade, displasia broncopulmonar e outras patologias (3).

Esta doença foi descrita pela primeira vez entre os anos 1930 e 1940 (3). Em 1952, Holinger et al descreveram a resolução do colapso dinâmico das vias aéreas superiores com a passagem de um broncoscópio (10). Baxter e Dunbar caracterizaram TBM como uma fraqueza das paredes da traqueia devido a alterações da estrutura da cartilagem e hipotonia de elementos mioelásticos, resultando no colapso do lúmen traqueal durante a expiração (6). Wittenborg, após um estudo que decorreu em 1967, definiu que este colapso deveria ser de pelo menos 50% do lúmen traqueal (2).

Estima-se que a incidência de TBM se encontre entre 1 em 1445 a 1 em 2100 recém-nascidos. É possível, no entanto, que esta incidência seja incorretamente baixa pela falha no diagnóstico em casos de doença ligeira ou autolimitada com pouca sintomatologia (11, 12). O tempo médio de atraso no diagnóstico desta patologia é de 6 meses. TBM foi reportada em até 15% dos recém nascidos e 30% das crianças abaixo dos 3 anos que foram alvo de investigação por broncoscopia devido a dificuldades respiratórias (13).

Verificou-se predominância desta patologia no sexo masculino em 58 a 82% dos casos (4, 11). Esta pode manifestar-se em recém-nascidos de termo, mas é mais comum em prematuros (14).

Esta patologia envolve uma componente estrutural e funcional que, em conjunto, podem condicionar o aparecimento de sinais e sintomas inespecíficos (1). É comum que estes sinais e sintomas sejam atribuídos a outras doenças, nomeadamente à asma, pela dificuldade diagnóstica de TBM (13).

Classificação e Fisiopatologia

Existem várias classificações para TBM na literatura, faltando uniformidade entre estas. Frequentemente é proposta uma divisão entre traqueobroncomalácia primária e secundária. Contudo a definição de primária e secundária varia de autor para autor.

Alguns autores definem “primária” como TBM congénita ou em pacientes sem comorbilidades e “secundária” como doença adquirida ou em pacientes com comorbilidades (11). Outros autores definem “primária” como patologia intrínseca da estrutura da traqueia e “secundária” como patologia associada a compressão externa ou iatrogenia por cirurgia (9).

A classificação atualmente mais aceite define TBM primária como congénita e TBM secundária como adquirida (3) e será esta a classificação utilizada neste artigo.

A TBM primária ocorre devido a alterações na formação de cartilagem que condicionam um enfraquecimento das paredes da traqueia e dos brônquios causando o seu colapso durante os movimentos expiratórios. Esta está habitualmente associada a outras anomalias morfogénicas das vias aéreas como a fístula traqueoesofágica (FTE), atresia esofágica (AE), mucopolissacaridose ou policondrite (15).

A fisiopatologia da TBM primária ainda não foi totalmente esclarecida. Segundo a literatura serão alterações ao nível molecular de compostos que formam o suporte estrutural da cartilagem, como o colagénio e os proteoglicanos, que podem condicionar alterações funcionais da traqueia e dos brônquios (15).

O estudo da relação entre a TBM e a FTE/AE levou a que fosse proposta uma teoria sobre os mecanismos fisiopatológicos da TBM durante o desenvolvimento fetal. Pensa-se que a incorreta divisão da parte anterior do intestino primitivo em traqueia e esófago poderá estar na origem desta patologia. Para além da incorreta fusão das estruturas que resulta em fístulas traqueoesofágicas e laríngeas, o desenvolvimento posterior da traqueia pode sofrer também alterações, resultando numa forma anormal da cartilagem e numa pars membranácea larga, frequentemente vistas na TBM primária (9, 12, 16).

Outra teoria, proposta por Davies e Cywes, sugere que uma dilatação da bolsa esofágica proximal durante o desenvolvimento fetal altera o normal desenvolvimento da traqueia,

levando por sua vez, a uma formação anormal da cartilagem da traqueia e a uma flacidez da parede posterior da mesma (17).

Em recém-nascidos saudáveis considera-se também TBM congênita por alterações da anatomia da cartilagem da traqueia. Em recém-nascidos prematuros considera-se que esta patologia surge pela moleza da cartilagem (9).

A TBM secundária é mais prevalente relativamente à TBM primária e está associada a alterações funcionais e/ou mecânicas da cartilagem previamente normal. Entre as causas mais comuns encontra-se a entubação prolongada, traqueobronquite grave, trauma, iatrogenia (por exemplo traqueostomia) e compressão extrínseca das vias aéreas.

Na tabela 1 encontra-se uma descrição mais exaustiva das causas de traqueobroncomalácia congénita e adquirida.

TBM Congénita	TBM Adquirida
<p style="text-align: center;">TBM idiopática</p> <p style="text-align: center;">Prematuridade</p> <p style="text-align: center;">Anomalias congénitas com afeção das cartilagens</p> <ul style="list-style-type: none"> - Discondroplasia, Condromalacia, Condrodisplasia - Policondrite - Síndrome de Ehlers-Danlos <p style="text-align: center;">Síndromes Congénitas</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mucopolissacaridose (Síndrome de Hunter e Hurler) - Síndrome CHARGE / Associação VACTERL - Trissomia 9 e 21 - Antley-Bixer - Hallerman-Streiff - Crouzon - Pfeiffer - Blackfan-Diamond - Williams-Campbell - DiGeorge - Larsen e Larsen-like - Brachmann de Lange - Sequência de Robin - Atelosteogénese tipo 1 - Delecção 11p13, 22q11 e 12q - Translocação 18-22 - Displasia de Kneist - Displasia Camptomélica <p style="text-align: center;">Anomalias Congénitas</p> <ul style="list-style-type: none"> - Fístula traqueoesofágica - Atresia esofágica com ou sem fenda laríngea - Displasia broncopulmonar 	<p style="text-align: center;">Entubação prolongada</p> <p style="text-align: center;">Traqueobronquite grave</p> <p style="text-align: center;">Compressão por estruturas</p> <ul style="list-style-type: none"> - Vasculares <ul style="list-style-type: none"> Arco aórtico Tronco braquiocefálico Veias pulmonares de calibre aumentado - Cardíacas <ul style="list-style-type: none"> Hipertrofia da aurícula esquerda - Esqueléticas <ul style="list-style-type: none"> Escoliose Pectus excavatum - Tumores, quistos e massas: <ul style="list-style-type: none"> Teratomas Quistos broncogénicos Quistos entéricos Timomas Linfoma Neuroblastoma Hemangioma Bócio <p style="text-align: center;">Infecção</p> <ul style="list-style-type: none"> - Abscesso <p style="text-align: center;">Pós-traumático</p>

Tabela 1 – Adaptada de Carden et al. (9)

Abreviações: TBM traqueobroncomalácia; CHARGE coloboma, cardiopatia, atresia das coanas, atraso do crescimento e desenvolvimento, hipoplasia dos genitais e/ou patologia do trato urinário, anomalias dos pavilhões auriculares; VACTERL defeitos vertebrais, atresia anal, defeitos cardíacos, fístula traqueoesofágica, anomalias renais e anomalias dos membros

Apresentação Clínica

A TBM primária está descrita como tendo uma apresentação tardia, nos primeiros 2 a 3 meses de vida (7). Contudo, outros autores concluíram que 95% dos pacientes com TBM primária apresenta sintomas à nascença (9, 12).

Os sintomas mais associados a TBM são tosse, pieira e estridor bifásico ou expiratório (4). Dada a inespecificidade destes sintomas, o diagnóstico desta patologia é muitas vezes tardio e difícil.

Na maioria dos casos de TBM encontra-se afetada a porção intratorácica da traqueia e brônquios, originando sintomatologia durante os movimentos expiratórios. Contrariamente, a patologia destas estruturas na sua porção extratorácica, ou cervical, dá origem a sintomatologia durante a inspiração (13).

A tosse tem uma sonoridade característica, semelhante ao som de uma foca, provavelmente como resultado do colapso expiratório da traqueia, devido à vibração da parede posterior contra a parede anterior da traqueia (18).

A pieira é um achado intermitente e encontra-se presente sobretudo se existir inflamação das vias respiratórias ou uma infeção respiratória (4, 19). Tem características centrais, expiratórias e tom baixo e constante contrariamente à pieira da asma que tende a ter um tom alto, difuso e musical (20).

Estes sintomas podem ser exacerbados por episódios que aumentem o esforço respiratório, tais como, episódios de tosse acessual, durante a alimentação ou durante o choro (9).

Outros sinais e sintomas podem ocorrer, tais como, dificuldades na alimentação, extensão espontânea do pescoço, dificuldades respiratórias, cianose, episódios de apneia, má evolução estatura-ponderal e “apparent life-threatening events” (ALTEs) ou “brief, resolved, unexplained events” (BRUEs). As infeções respiratórias são mais frequentes devido a uma diminuição da “clearance” das vias aéreas (4).

A TBM foi dividida em doença ligeira, moderada e grave.

Em formas ligeiras apresenta-se como tosse característica e infecções respiratórias recorrentes ou prolongadas. Esta forma de TBM pode não chegar a ser diagnosticada uma vez que a doença ligeira pode ter um curso autolimitado, resolvendo espontaneamente com o crescimento pelos 2 anos de idade. Esta melhoria ou resolução da doença pode dever-se ao aumento do lúmen das vias respiratórias, que vão, por sua vez, permitir que um maior volume de ar se movimente nas mesmas. Isto fará com que haja uma respiração mais eficiente e assintomática apesar da patologia patente, com colapso dinâmico dos lumens das estruturas afetadas durante a expiração (5, 6) .

A TBM moderada é definida pela presença de tosse e infecções do trato respiratório com necessidade de terapêutica habitual com aerossóis e antibióticos. A doença moderada tem impacto na qualidade de vida dos pacientes fazendo com que estes faltem a atividades escolares, tenham intolerância ao exercício físico e cansaço fácil.

É feito o diagnóstico de TBM grave em pacientes com tosse, estridor, infecções respiratórias recorrentes e persistentes que podem originar bronquiectasias, episódios de apneia, má evolução estatura-ponderal e ALTEs/BRUEs. São pacientes com idas à urgência e internamentos frequentes e podem ter necessidade de entubação (5). A mortalidade associada a esta forma de TBM ronda os 80% (9).

Diagnóstico

Para o diagnóstico de TBM é fundamental a realização de uma cuidadosa avaliação do doente através de uma história clínica e exame objetivo detalhados. Deve ter-se especial atenção a sinais e sintomas mais associados a esta patologia, nomeadamente, a tosse de som característico, pieira, estridor, episódios de apneia e infeções respiratórias frequentes (7).

Uma vez que a TBM não tem sinais ou sintomas específicos ou patognomónicos, o seu diagnóstico é difícil perante a anamnese. Consequentemente, é crucial a realização de exames endoscópicos e de imagem (21, 22). Vários métodos foram utilizados no diagnóstico desta patologia, nomeadamente, radiografias nos dois tempos respiratórios, traqueogramas, broncogramas, fluoroscopia pulmonar, testes de função pulmonar, ressonância magnética, tomografia computadorizada de multidetektoretos, e traqueobroncoscopia (23). Em crianças com episódios de apneia são também requeridos exames cardiológicos e neurológicos para excluir patologia destes órgãos (24).

As radiografias convencionais falham frequentemente em captar as alterações patológicas que ocorrem em pacientes com TBM durante a respiração (particularmente a expiração), por erros de posicionamento ou incorreta realização de manobras como inspiração e expiração forçadas.

Os broncogramas e traqueogramas, com a ajuda da fluoroscopia pulmonar, foram usados no passado com o intuito de mapear a árvore traqueobrônquica e medir o tamanho do lumen destas estruturas (25).

Com testes de função pulmonar é possível detetar sinais de obstrução de ventilação pulmonar em pacientes com TBM devido ao colapso expiratório das vias aéreas. No entanto, estas alterações não se encontram diretamente correlacionadas com a gravidade do colapso das vias aéreas e não é possível a quantificação das mesmas (26).

A ressonância magnética (RM) mostra de forma detalhada a anatomia das regiões observadas, identificando estruturas que façam compressão traqueal, com a vantagem de não expor o paciente a radiação ionizante (27). Limitações deste exame complementar de diagnóstico são a necessidade do paciente se encontrar imóvel durante a sua realização, a interferência de movimentos respiratórios na obtenção de imagens, especialmente em

doentes dispneicos, e trajetórias oblíquas dos brônquios principais que limitam a medição do lúmen dos mesmos em cortes de RM (28).

A utilização de RM está especialmente indicada em casos de estenose laringotraqueal e policondrite refratária. Em alguns casos de TBM pediátrica poderá ser utilizada, dando-se preferência a cine-RM (29, 30).

Atualmente considera-se que a tomografia computadorizada e a traqueobroncoscopia são os métodos com maior valor diagnóstico de TBM, deixando, portanto, de se usar rotineiramente os restantes exames complementares (3).

Considera-se que a TC multidetadores com contraste é um método imagiológico fulcral no diagnóstico da TBM. Permite a obtenção de imagens axiais, coronais e sagitais bem como reconstruções a 2D ou 3D de estruturas torácicas. Devem obter-se imagens em ambos os tempos da respiração tal como ilustrado na figura 1 para avaliação da permeabilidade da via aérea. É uma técnica especialmente útil a avaliar o colapso das vias aéreas distais, especificamente os brônquios (3, 7).

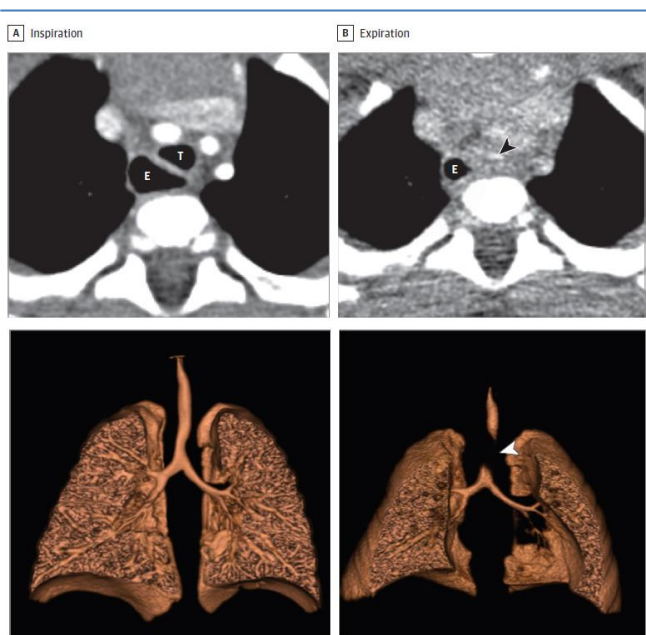


Figura 1 – Adaptada de Choi et al. (3)
Colapso traqueal demonstrado em tomografia computadorizada com multidetadores.

As características, a localização e a gravidade do colapso das vias aéreas podem ser avaliadas, apesar de serem frequentemente menos discerníveis do que com as técnicas de broncoscopia.

A favor desta técnica está a possibilidade de diagnosticar outras anomalias, nomeadamente, divertículo traqueal, anomalias vasculares, doenças pulmonares e identificação de estruturas a preservar em caso de intervenção cirúrgica tais como a artéria de Adamkiewicz. Especialmente em casos de TBM por compressão externa este método é altamente valorizado para um melhor planeamento cirúrgico.

Contra esta técnica está o facto de subestimar a gravidade do colapso das vias aéreas. Durante a obtenção das imagens os pacientes encontram-se frequentemente sedados e a respiração é feita de forma artificial, isto faz com que não sejam obtidas imagens no pico máximo do colapso das vias aéreas, nomeadamente, na expiração forçada e durante a tosse. Por este motivo, a TC multidetectors não pode ser utilizada para excluir TBM (3).

O Gold-standard do diagnóstico da TBM é a traqueobroncoscopia (7, 9). Este procedimento permite identificar outras anomalias estruturais das vias aéreas, tais como, parésia das cordas vocais, laringomalácia, fenda laríngea, fenda traqueoesofágica ou fenda laringotraqueoesofágica.

Apesar do elevado valor diagnóstico deste método, este não deve ser utilizado de forma isolada. Deve optar-se pela realização concomitante de TC multidetectors para que se proceda a uma correta avaliação da anatomia das vias aéreas, bem como, das estruturas que as rodeiam.

Entre as vantagens da traqueobroncoscopia flexível encontram-se a visualização das vias aéreas distais e a possibilidade de realizar lavagem broncoalveolar. Quanto às vantagens da traqueobroncoscopia rígida, esta permite uma melhor avaliação da laringe e de eventuais fendas traqueoesofágicas e divertículos. No entanto, uma vez que as sondas têm cada vez mais qualidade, as vantagens de uma em relação a outra desvanecem e a utilização de uma em detrimento da outra acaba por depender da preferência do operador.

Deve optar-se pela realização de uma traqueobroncoscopia dinâmica em 3 fases, sendo que na primeira o paciente deve respirar de forma espontânea e superficial para que seja possível avaliar a compressão estática da traqueia e dos brônquios. Na segunda fase, o paciente deve realizar inspiração e expiração forçadas e tossir vigorosamente de forma a avaliar o colapso expiratório máximo. Na terceira fase, todas as secreções brônquicas são removidas e o paciente é sedado para uma melhor observação das vias aéreas. Em caso

de suspeita de fendas ou divertículos deve ser injetado contraste para melhor visualização dessa área e de eventuais comunicações.

Deve descrever-se a anatomia, o tipo de colapso e a gravidade do mesmo. A forma da cartilagem deve também ser avaliada e descrita como em C (configuração normal), em U ou em forma de arco (configurações patológicas) tal como se pode ver nos exemplos da figura 2 (3).

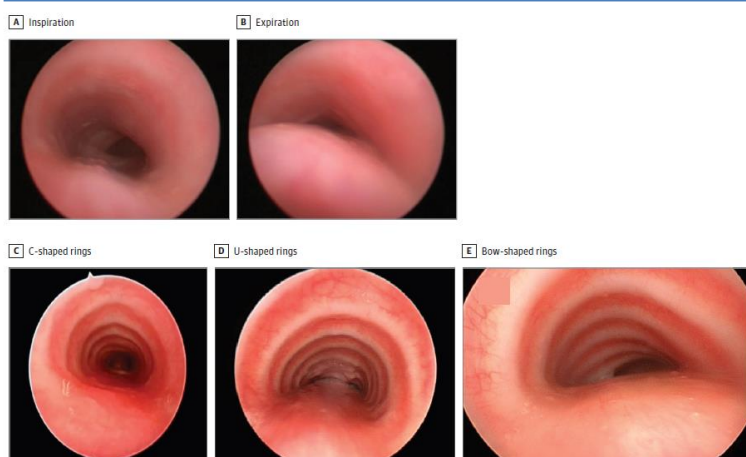


Figura 2 – Adaptada de Choi et al. (3)

Traqueobroncoscopia

Traqueia durante a inspiração (A) e durante a expiração (B).

Vistas da cartilagem traqueal onde se observa uma configuração em C correspondente à anatomia normal (C), anéis em forma de U com uma pars membranácea larga e com colapso da parede posterior (D) e anéis em forma de arco, também com uma pars membranácea larga e colapso da parede posterior (E).

Não existem critérios standardizados para o diagnóstico de TBM, no entanto, um colapso de mais de 50% do lúmen traqueal é considerado patológico e requer correlação com a clínica do doente. A maioria dos doentes com TBM sintomática apresenta mais de 75% de colapso das vias aéreas durante a expiração forçada. Pensa-se que 33% dos pacientes com TBM irão ter um episódio de colapso total, ainda que intermitente, do lúmen traqueal (2).

Neste [vídeo](#) é possível ver um exemplo de uma laringotraqueobroncoscopia rígida, dinâmica de 3 fases (3).

A realização destes exames é importante, não só para o diagnóstico, mas também para a escolha mais acertada da terapêutica a efetuar (7).

Terapêutica

No tratamento desta patologia é recomendado que os pacientes sejam seguidos por uma equipa multidisciplinar que envolva otorrinolaringologistas, cirurgiões pediátricos, pneumologistas, gastroenterologistas e medicina intensiva (3).

Na população pediátrica é frequente registar-se uma evolução favorável da patologia, estando a sua resolução dependente do desenvolvimento da criança (8). A traqueia anormalmente móvel tende a tornar-se mais rígida com a idade podendo verificar-se melhoria espontânea de sintomas minor nos primeiros dois anos de idade (7). Devido a esta progressão comum, à complexidade de algumas intervenções e complicações associadas, reservam-se tratamentos invasivos para indivíduos com TBM grave.

Malformações da cartilagem e da membrana posterior exigem, contudo, seguimento mais regular para avaliação da progressão sintomática e otimização terapêutica, de forma a evitar desenvolvimento de patologia crónica pulmonar e das vias aéreas (3).

No entanto, como referido previamente, não existe uma classificação amplamente adotada para estratificar a gravidade da TBM, o que tem dificultado o consenso quanto a indicações específicas para a gestão clínica e cirúrgica destes doentes (31).

Para TBM ligeira a moderada favorece-se uma abordagem conservadora, baseada em terapêutica médica de suporte para sintomatologia específica apresentada por cada criança (7). Esta abordagem visa diminuir a produção de secreções respiratórias e torná-las mais fluídas, bem como facilitar a sua mobilização e clearance.

Neste âmbito, a cinesioterapia e o uso regular diário de aerossóis com solução salina hipertónica são úteis. Brometo de ipratrópio e corticosteroides inalados em baixas doses são igualmente recomendados (6, 9). Terapêutica crónica com prednisolona em TBM pediátrica pode não resultar em melhoria significativa da dinâmica respiratória, associando-se a dependência de esteroides, aparência cushingóide e frequentemente obesidade (32, 33). O uso de antibióticos deve ser reservado a episódios ativos de infeção respiratória para diminuição da gravidade e duração dos sintomas (7).

Pressão positiva contínua ou binivelada nas vias aéreas (CPAP ou BiPAP, respetivamente) constituem ferramentas terapêuticas não invasivas eficazes para TBM moderada, grave e durante situações agudas.

A pressão positiva atua como stent pneumático melhorando o fluxo expiratório e eficácia da tosse em doentes com colapso do lúmen traqueal (34). O seu efeito pode ser avaliado e calibrado aquando da realização de broncoscopia funcional. A pressão aplicada é elevada gradualmente até que o calibre traqueal durante a expiração corresponda a pelo menos 50% do verificado na inspiração ou até que esteja associada a desconforto, podendo o efeito benéfico ser perdido a pressões excessivamente elevadas (33, 35, 36).

Suporte respiratório contínuo ao longo do dia pode limitar alimentação oral, desenvolvimento facial e da fala, assim como o normal desenvolvimento comportamental da criança (14, 34).

O tratamento de traqueobroncomalácia grave é complexo e o grupo de pacientes que apresenta esta patologia é bastante heterogéneo. Portanto o tratamento tem de ser adaptado a cada paciente de forma individual e personalizada (8).

No passado a intervenção mais comum passava por traqueotomia e ventilação mecânica. Esta abordagem estava associada a riscos como atraso no desenvolvimento da linguagem ou desgaste significativo dos cuidadores (9, 37).

Qualquer intervenção cirúrgica deve ter em conta a localização, o grau e restantes características do colapso, sendo importante considerar comorbilidades concomitantes, especialmente FTE/AE ou refluxo gastroesofágico.

As principais indicações cirúrgicas incluem episódios de cianose ou apneia, mais de 3 episódios de pneumonia por ano, incapacidade de desentubar um doente com CPAP, desenvolvimento de bronquiectasias e intolerância ao exercício físico (3, 38). Considera-se a ocorrência de um BRUE com evidência prévia de TBM indicação para internamento e intervenção cirúrgica de urgência (7, 9, 39).

São raros os doentes com afeção de um único segmento curto da traqueia, nestes casos, pode optar-se por ressecção traqueal e anastomose de topos ou traqueoplastia de deslizamento (7, 40, 41).

Encontra-se documentado o uso de suporte externo com recurso a talas de material sintético ou material autólogo da grelha costal, ainda que com escassa evidência em humanos (42, 43). Os principais efeitos secundários associados com esta técnica prendem-se com reações de corpo-estranho, infeções e ulceração da traqueia. Actualmente encontram-se investigações em curso sobre o uso de talas de material biocompatível e reabsorvível, fabricadas com recurso a impressoras 3D. Estas têm conta a anatomia específica de cada doente e espera-se que acarretem menos efeitos secundários nefastos que as técnicas atuais (44, 45).

A utilização de stents com colocação endoscópica tem sido limitada pela sua incapacidade de acompanhar o crescimento da criança, exigindo dilatação, remoção ou substituição futura (8, 37).

A aortopexia anterior constitui uma das principais estratégias cirúrgicas em doentes com TBM, aliviando a sintomatologia em 80% dos doentes, apesar da mortalidade associada de 6% (3). Esta visa criar uma configuração no mediastino superior que diminua a compressão vascular das vias aéreas e que permita a traqueias comprimidas sob forma elíptica assumir uma conformação típica circular (46).

O procedimento envolve fixar anteriormente a traqueia e brônquios principais através de tecido mamário, e posteriormente a estruturas do mediastino através de tecido conjuntivo e vasos segmentares da traqueia. O timo é frequentemente removido, e aorta, artéria inominada, artérias pulmonares e pericárdio suturados à face posterior do esterno. Este procedimento não corrige diretamente a flacidez cartilágnea ou movimento anómalo da parede posterior membranosa, estando associada em 16,6% dos casos a complicações como efusão pericárdica, quilotórax, lesão do nervo frénico ou recorrente laríngeo (7, 47).

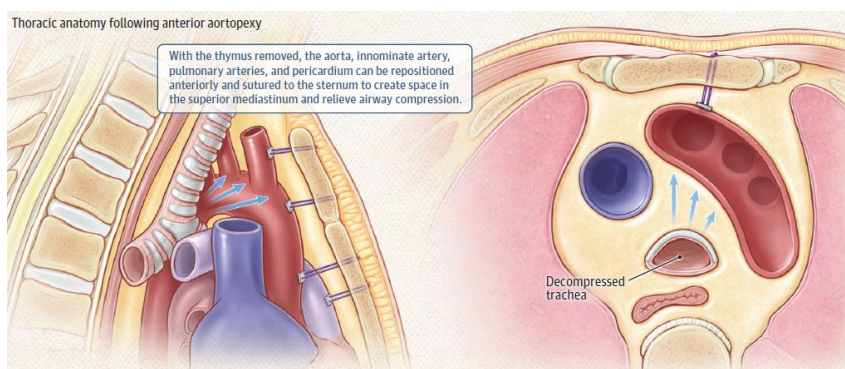


Figura 3 – Adaptada de Choi et al. (3)

Estruturas torácicas após aortopexia anterior. As setas azuis indicam a direção para a qual são puxadas as paredes da traqueia através da colocação de suturas.

A aortopexia posterior é realizada habitualmente para descompressão vascular do brônquio principal esquerdo, colapsado anteriormente pela artéria pulmonar esquerda ou posteriormente pela aorta torácica descendente (22, 48, 49).

A traqueopexia afigura-se como uma promissora alternativa ou complemento cirúrgico à aortopexia. Na abordagem posterior fixa-se a parte extraluminal da parede posterior da traqueia ao ligamento longitudinal anterior, enquanto que na abordagem anterior a traqueia é elevada em direção à face posterior do esterno. Este procedimento, ao contrário da aortopexia, visa corrigir diretamente as malformações cartilagueas da traqueia prevenindo o colapso da membrana posterior.

Apesar de ter sido realizado em menos de 100 doentes até à data, estes revelaram maior tolerância ao exercício, menor incidência de pneumonia e resolução de ALTEs. A principal complicação associada a esta abordagem cirúrgica é a paralisia bilateral das cordas vocais (31, 50-52).

Este [vídeo](#) mostra a melhoria do colapso traqueal expiratório num paciente após ter sido submetido a traqueopexia posterior através da observação laringotraqueobroncoscopia rígida, dinâmica de 3 fases (3).

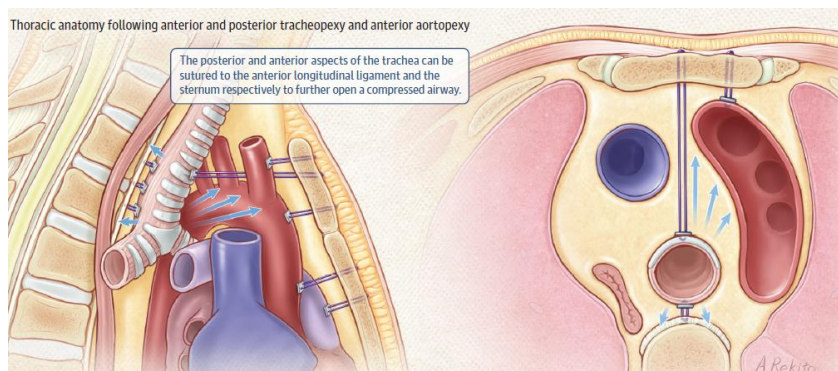


Figura 4 – Adaptada de Choi et al. (3)
Estruturas torácicas após aortopexia anterior e traqueopexia anterior e posterior. As setas azuis indicam a direção para a qual são puxadas as paredes da traqueia através da colocação de suturas.

Agradecimentos

Gostaria de agradecer em primeiro lugar toda a disponibilidade e todo o apoio da Clínica Universitária de Otorrinolaringologia, especialmente ao Prof. Dr. Óscar Dias e ao Dr. Marco Simão.

Agradecer em segundo lugar à minha família que tanto apoio me deu durante toda esta caminhada.

Agradecer também a todos os meus amigos de infância, da Faculdade e de Erasmus.

E agradecer por último à pessoa que acompanhou todo este processo, quase diariamente, e teve sempre uma palavra sábia e muita paciência para me dar.

Sem todas estas pessoas o presente trabalho não seria possível.

Muito obrigada.

Bibliografia

1. Biswas A, Jantz MA, Sriram PS, Mehta HJ. Tracheobronchomalacia. *Dis Mon.* 2017;63(10):287-302.
2. Wittenborg MH, Gyepes MT, Crocker D. Tracheal dynamics in infants with respiratory distress, stridor, and collapsing trachea. *Radiology.* 1967;88(4):653-62.
3. Choi S, Lawlor C, Rahbar R, Jennings R. Diagnosis, Classification, and Management of Pediatric Tracheobronchomalacia: A Review. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2018.
4. Deacon JWF, Widger J, Soma MA. Paediatric tracheomalacia - A review of clinical features and comparison of diagnostic imaging techniques. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;98:75-81.
5. Benjamin B, Cohen D, Glasson M. Tracheomalacia in association with congenital tracheoesophageal fistula. *Surgery.* 1976;79(5):504-8.
6. Baxter JD, Dunbar JS. Tracheomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1963;72:1013-23.
7. Fraga JC, Jennings RW, Kim PC. Pediatric tracheomalacia. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25(3):156-64.
8. de Trey LA, Dudley J, Ismail-Koch H, Durward A, Bellsham-Revell H, Blaney S, et al. Treatment of severe tracheobronchomalacia: Ten-year experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;83:57-62.
9. Carden KA, Boiselle PM, Waltz DA, Ernst A. Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults: an in-depth review. *Chest.* 2005;127(3):984-1005.
10. Holinger PH, Johnston KC, Parchet VN, Zimmermann AA. Congenital malformations of the trachea, bronchi and lung. *Trans Annu Meet Am Bronchoesophagol Assoc.* 1952(33rd Meeting):67-88.
11. Boogaard R, Huijsmans SH, Pijnenburg MW, Tiddens HA, de Jongste JC, Merkus PJ. Tracheomalacia and bronchomalacia in children: incidence and patient characteristics. *Chest.* 2005;128(5):3391-7.
12. Mair EA, Parsons DS. Pediatric tracheobronchomalacia and major airway collapse. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1992;101(4):300-9.
13. Tan JZ, Ditchfield M, Freezer N. Tracheobronchomalacia in children: review of diagnosis and definition. *Pediatr Radiol.* 2012;42(8):906-15; quiz 1027-8.
14. Jacobs IN, Wetmore RF, Tom LW, Handler SD, Potsic WP. Tracheobronchomalacia in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994;120(2):154-8.
15. Masters IB. Congenital airway lesions and lung disease. *Pediatr Clin North Am.* 2009;56(1):227-42, xii.
16. Wailoo MP, Emery JL. The trachea in children with tracheo-oesophageal fistula. *Histopathology.* 1979;3(4):329-38.
17. Davies MR, Cywes S. The flaccid trachea and tracheoesophageal congenital anomalies. *J Pediatr Surg.* 1978;13(4):363-7.
18. Wright CD. Tracheomalacia. *Chest Surg Clin N Am.* 2003;13(2):349-57, viii.
19. Boiselle PM, Lee KS, Lin S, Raptopoulos V. Cine CT during coughing for assessment of tracheomalacia: preliminary experience with 64-MDCT. *AJR Am J Roentgenol.* 2006;187(2):W175-7.
20. Vicencio AG, Parikh S. Laryngomalacia and tracheomalacia: common dynamic airway lesions. *Pediatr Rev.* 2006;27(4):e33-5; discussion e5.
21. Hysinger EB, Panitch HB. Paediatric Tracheomalacia. *Paediatr Respir Rev.* 2016;17:9-15.
22. Jennings RW, Hamilton TE, Smithers CJ, Ngercham M, Feins N, Foker JE. Surgical approaches to aortopexy for severe tracheomalacia. *J Pediatr Surg.* 2014;49(1):66-70; discussion -1.

23. Feist JH, Johnson TH, Wilson RJ. Acquired tracheomalacia: etiology and differential diagnosis. *Chest*. 1975;68(3):340-5.
24. Kimura K, Soper RT, Kao SC, Sato Y, Smith WL, Franken EA. Aortosternopexy for tracheomalacia following repair of esophageal atresia: evaluation by cine-CT and technical refinement. *J Pediatr Surg*. 1990;25(7):769-72.
25. Boiselle PM, Michaud G, Roberts DH, Loring SH, Womble HM, Millett ME, et al. Dynamic expiratory tracheal collapse in COPD: correlation with clinical and physiologic parameters. *Chest*. 2012;142(6):1539-44.
26. Loring SH, O'Donnell C R, Feller-Kopman DJ, Ernst A. Central airway mechanics and flow limitation in acquired tracheobronchomalacia. *Chest*. 2007;131(4):1118-24.
27. Ley-Zaporozhan J, Ley S, Kauczor HU. Morphological and functional imaging in COPD with CT and MRI: present and future. *Eur Radiol*. 2008;18(3):510-21.
28. Kuo GP, Torok CM, Aygun N, Zinreich SJ. Diagnostic imaging of the upper airway. *Proc Am Thorac Soc*. 2011;8(1):40-5.
29. Cansiz H, Yener M, Tahamiler R, Pamukcu M, Acar GO, Sekercioglu N. Preoperative detection and management of tracheomalacia in advanced laryngotracheal stenosis. *B-ENT*. 2008;4(3):163-7.
30. Faust RA, Rimell FL, Remley KB. Cine magnetic resonance imaging for evaluation of focal tracheomalacia: innominate artery compression syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2002;65(1):27-33.
31. Bairdain S, Smithers CJ, Hamilton TE, Zurakowski D, Rhein L, Foker JE, et al. Direct tracheobronchopexy to correct airway collapse due to severe tracheobronchomalacia: Short-term outcomes in a series of 20 patients. *J Pediatr Surg*. 2015;50(6):972-7.
32. Ferguson GT, Benoist J. Nasal continuous positive airway pressure in the treatment of tracheobronchomalacia. *Am Rev Respir Dis*. 1993;147(2):457-61.
33. Sirithangkul S, Ranganathan S, Robinson PJ, Robertson CF. Positive expiratory pressure to enhance cough effectiveness in tracheomalacia. *J Med Assoc Thai*. 2010;93 Suppl 6:S112-8.
34. Wiseman NE, Duncan PG, Cameron CB. Management of tracheobronchomalacia with continuous positive airway pressure. *J Pediatr Surg*. 1985;20(5):489-93.
35. Nuutinen J. Acquired tracheobronchomalacia. *Eur J Respir Dis*. 1982;63(5):380-7.
36. Murgu SD, Pecson J, Colt HG. Bronchoscopy during noninvasive ventilation: indications and technique. *Respir Care*. 2010;55(5):595-600.
37. Fauroux B, Lavis JF, Nicot F, Picard A, Boelle PY, Clement A, et al. Facial side effects during noninvasive positive pressure ventilation in children. *Intensive Care Med*. 2005;31(7):965-9.
38. Weber TR, Keller MS, Fiore A. Aortic suspension (aortopexy) for severe tracheomalacia in infants and children. *Am J Surg*. 2002;184(6):573-7; discussion 7.
39. Filler RM, Messineo A, Vinograd I. Severe tracheomalacia associated with esophageal atresia: results of surgical treatment. *J Pediatr Surg*. 1992;27(8):1136-40; discussion 40-1.
40. Greenholz SK, Karrer FM, Lilly JR. Contemporary surgery of tracheomalacia. *J Pediatr Surg*. 1986;21(6):511-4.
41. Grillo HC, Zannini P. Management of obstructive tracheal disease in children. *J Pediatr Surg*. 1984;19(4):414-6.
42. Meyer R. New concepts in laryngotracheal reconstruction. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol*. 1972;76(3):758-65.
43. Johnston MR, Loeber N, Hillyer P, Stephenson LW, Edmunds LH, Jr. External stent for repair of secondary tracheomalacia. *Ann Thorac Surg*. 1980;30(3):291-6.
44. Morrison RJ, Hollister SJ, Niedner MF, Mahani MG, Park AH, Mehta DK, et al. Mitigation of tracheobronchomalacia with 3D-printed personalized medical devices in pediatric patients. *Sci Transl Med*. 2015;7(285):285ra64.
45. Huang L, Wang L, He J, Zhao J, Zhong D, Yang G, et al. Tracheal suspension by using 3-dimensional printed personalized scaffold in a patient with tracheomalacia. *J Thorac Dis*. 2016;8(11):3323-8.

46. Filler RM, Rossello PJ, Lebowitz RL. Life-threatening anoxic spells caused by tracheal compression after repair of esophageal atresia: correction by surgery. *J Pediatr Surg.* 1976;11(5):739-48.
47. Calkoen EE, Gabra HO, Roebuck DJ, Kiely E, Elliott MJ. Aortopexy as treatment for tracheo-bronchomalacia in children: an 18-year single-center experience. *Pediatr Crit Care Med.* 2011;12(5):545-51.
48. Arcieri L, Serio P, Nenna R, Di Maurizio M, Baggi R, Assanta N, et al. The role of posterior aortopexy in the treatment of left mainstem bronchus compression. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2016;23(5):699-704.
49. Hungate RG, Newman B, Meza MP. Left mainstem bronchial narrowing: a vascular compression syndrome? Evaluation by magnetic resonance imaging. *Pediatr Radiol.* 1998;28(7):527-32.
50. Bairdain S, Zurakowski D, Baird CW, Jennings RW. Surgical Treatment of Tracheobronchomalacia: A novel approach. *Paediatr Respir Rev.* 2016;19:16-20.
51. Shieh HF, Smithers CJ, Hamilton TE, Zurakowski D, Rhein LM, Manfredi MA, et al. Posterior tracheopexy for severe tracheomalacia. *J Pediatr Surg.* 2017;52(6):951-5.
52. Bjornson C, Brindle M, Bailey JM, Mitchell I, Soles M. Delayed diagnosis of high proximal tracheoesophageal fistula in esophageal atresia and a novel approach to the treatment of tracheomalacia by submanubrial tracheopexy. *Springerplus.* 2014;3:113.