

Ex utero intrapartum treatment-procedure ved prænatalt diagnosticeret luftvejsobstruktion

Overlæge Søren Walther-Larsen, overlæge Jens Langhoff-Roos, overlæge Connie Jørgensen & EXIT-gruppen*

H:S Rigshospitalet, Juliane Marie Centret, Anæstesiaafdelingen, Obstetrisk Klinik og Ultralydsklinikken

I 1990 publiceredes beskrivelse af det første tilfælde, hvor man med bevaret føtal cirkulation endoskopisk kunne sikre frie luftveje. Man havde da også mulighed for ekstrakorporal membranoxygnering (ECMO) [1]. Efterfølgende er der publiceret artikler om flere lignende tilfælde, og der er ingen tvivl om, at man, hvis placentafunktionen er bevaret, har opnået en betydelig forbedring af overlevelsen af nyfødte, der har obstruktion af de øvre luftveje, ved operation med ex utero intrapartum treatment (EXIT)-proceduren [2-7].

Metoden blev oprindeligt udviklet som en del af den intrauterine laparoskopiske behandling af diafragmahernie. Ved denne anbragtes enten en ballon i trachea, som opblæst okkluderede passagen, eller der sattes en ligatur. Når barnet blev født skulle ballonen eller ligaturen fjernes og luftvejen sikres. For at få tid til dette bevaredes cirkulationen gennem placenta. EXIT har senere vist sig at være særdeles anvendelig ved andre tilstande, hvor der kan formodes at være kompromitterede luftveje som ved kongenit halstumor.

Medfødte halstumorer er en sjælden tilstand. Den mest almindelige er cystisk hygrom, som ofte ses sammen med kromosomfejl. De øvrige er struma, lymf- og hæmangiomer samt teratomer. Teratomer lokaliseret til halsen kaldes også thyroideateratomer, idet de oftest udvikles fra embryonalt thyroideavæv. Prognosen afhænger af tumors størrelse. Mindre tumorer forårsager i reglen kun dislokering og delvis kompression af trachea. Store tumorer medfører udvikling af polyhydramnios ved kompression af øsofagus og trachea, hvilket foruden livstruende respirationsinsufficiens kan resultere i udvikling af hjertheinsufficiens med hydrops. Udviklingen af polyhydramnios øger risikoen for præmatur fødsel. Alt i alt indebærer store halstumorer en betydelig risiko for perinatal død pga. præmaturitet og kompromitterede luftveje.

Ud over tumorer findes der andre sjældne føtale misdannelser, som kan medføre neonatal øvre luftvejsobstruktion. Således kan nævnes epignathus (dette er et teratom, som opstår i mundhulen eller pharynx) og laryngsatsesi.

Den intrauterine diagnose stilles stadig helt overvejende ved hjælp af ultralyd. I visse tilfælde kan *magnetic resonance imaging* (MRI) give supplerende information.

Efter den initiale diagnose skal graviditeten følges med

tætte ultralydkontroller, for at man i god tid kan finde en begyndende polyhydramnios og en eventuel påvirket fostertilvækst. Cordocentese med bedømmelse af thyroideafunktionen kan være indiceret. Finder man hypothyrose, bør man overveje behandling enten ved at forløse præmaturt og derefter behandle barnet eller ved at tilføre thyroxin til fostervandet. Fostret får ved at drikke fostervandet tilført thyroxin (dog i ganske ukontrollerbare mængder). Med tanke på, at akut polyhydramnios kan udvikle sig, bør en individuel behandlingsstrategi for fødslen planlægges i god tid. Hvis placenta er lokaliseret til isthmus kan en EXIT-procedure være vanskelig eller umulig at gennemføre. Det er derfor vigtigt, at den nøjagtige position af placenta bestemmes før operationen.

Der skal således udarbejdes en individuel behandlingsstrategi som et vigtigt udgangspunkt til mindskelse af føto-maternel risiko.

Uterusrelaksation under indgrebet er nødvendig for at optimere den føtoplacentare perfusion og reducere risikoen for præmatur separation af placenta.

Ved tidligere rapporterede EXIT-procedurer kunne den føtoplacentare funktion opretholdes i over 60 min [3-6]. Forløsning gøres ved sectio i generel anæstesi for at opnå maksimal tokolyse, idet man opnår en dosisafhængig uterusrelaksation med inhalationsanæstetika [8]. **Figur 1** viser intubation af et nyfødt barn med bevaret cirkulation i navlesnoren.

Sædvanligvis suppleres med *non steroid anti inflammatory drugs* (NSAID) før fødslen og betasympatikomimetika under operationen. Betasympatikomimetika, som har en del materielle circulatoriske bivirkninger bl.a. takykardi, kan med fordel erstattes af den specifikke oxytocin-antagonist, atosiban.



Figur 1. Intubation af et nyfødt barn med bevaret cirkulation i navlesnoren.

VIDENSKAB OG PRAKSIS | STATUSARTIKEL

Atosiban har som inhalationsanæstetika en kort halveringstid (13 min) [9]. Risiko for moderen ved indgrebet er forbundet med den generelle anæstesi og blødningen fra den farmakologisk afslappede uterus. Blødning fra hysterotomien kan forhindres ved manuel kompression eller anvendelse af stapler. Blødningen fra uterus ved EXIT-proceduren er større end normalt ved sectio [4], men der er ikke rapporteret om alvorlige materielle komplikationer ved indgrebet.

I en opgørelse over 31 EXIT-procedurer har der været et føtalt dødsfald pga. stort lymfangiom og vanskelighed ved at etablere en luftvej (hvor forældrene havde fravalgt anlæggelse af trakeostomi på barnet). Føtal hæmodynamisk monitoring og undersøgelser på navlesnorsblod på overlevende børn har ikke vist tegn på signifikant neonatal asfyksi [4, 5]. Under den føtoplacentære cirkulation skal man forvente en O₂-saturations på 60-70%. Pulsoksimeter kan sættes på en hånd.

Børnene kan sederes af transplacentalt overførte anæstetika, men ved længerevarende EXIT-procedurer må man supplere med intramuskulært eller intravenøst indgivne opioider og/eller muskelrelaksantia. Målet med føtal anæstesi er at opretholde den føtoplacentære cirkulation, bevare apnø, mindske føtalt stress og optimere arbejdsforhold under etablering af fri luftvej.

Man vil først forsøge at sikre frie luftveje, når fostrets hoved præsenteres, men det kan være nødvendigt af hensyn til manipulationen af luftvejene og intubationen at forløse til midtthorax eller forløse barnet helt (Figur 1). Komplet forløsning, som kan være nødvendig, hvis tumoren skal reduceres eller fjernes for at få frie luftveje evt. med trakeostomi, vil forøge væske- og varmetab, og eksposition af navlestrengen for kulde og tør luft kan resultere i nedsat umbilikal flow.

Så snart frie luftveje er sikret og verificeret ved thoraxbevægelser, kapnografi, stetoskopi og evt. fiberoptisk bronkoskopi, kan afnavling finde sted, og uterus tilføres oxytocika (oxytocin og prostaglandin F_{2a}) så hurtigt som muligt for at mindske det materielle blodtab. Definitiv kirurgi foretages efter stabilisering af barnet, optimalt inden for det første døgn.

To EXIT-procedurer er gennemført på Rigshospitalet, begge på grund af thyroideateratomer som dislokerede og komprimerede trachea. Cirkulationen gennem placenta blev opretholdt i 15 min respektive 17 min. Ingen af de nyfødte viste tegn på asfyksi.

Vi konkluderer på baggrund af litteraturen og egen erfaring, at EXIT-proceduren kan være livreddende for barnet med en prænatalt diagnosticeret luftvejsobstruktion, og i et velforberebet tværfagligt samarbejde mellem anæstesiologer, obstetrikere, føtalmedicinere, øre-næse-hals-kirurger, børnekirurger og neonatologer indebærer den ikke en større materiel risiko. Behovet for dette indgreb vil i Danmark være meget begrænset og bør derfor centraliseres til H:S Rigshospitalet.

Antaget: 9. januar 2004
Interessekonflikter: Ingen angivet

*) EXIT-gruppen: *Gorm Greisen* (Neonataalklinikken, Juliane Marie Centret), *Rolf Holm-Knudsen* (Anæstetiklinikken, HovedOrtoCentret), *Lise Jørgensen* (Anæstetiklinikken, Juliane Marie Centret), *Morten Katholm*, *Poul Bretlau*, *Jørgen Kirkegaard* og *Lars Holme Nielsen* (Øre-næse-hals-klinikken, HovedOrtoCentret), *Riita Jokela* (Børnekirurgisk Klinik, Juliane Marie Centret) og *Aase Wagner* (Røntgenklinikken, Center for Billeddiagnostik).

Litteratur

1. Kelly MF, Berenholz L, Rizzo KA et al. Approach for oxygenation of the newborn with airway obstruction due to a cervical mass. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1990;99:179-82.
2. Cromblesome TM, Albanese CT. The Fetus with Airway Obstruction. The unborn Patient. 3rd ed. Philadelphia: PA Saunders, 2001:357-71.
3. Skarsgard ED, Chitkara U, Krane EJ et al. The OOPS Procedure (Operating on Placental Support): In Utero Airway Management of the Fetus With Prenatally Diagnosed Tracheal Obstruction. *J Pediatr Surg* 1996;31:826-8.
4. Mychaliska GB, Bealer JF, Graf JL et al. Operating on Placental Support: The Ex Utero Intrapartum Treatment Procedure. *J Pediatr Surg* 1997;32:227-31.
5. Bouchard S, Johnson MP, Flake AW et al. The EXIT procedure: experience and outcome in 31 cases. *J Paediatr Surg* 2002;37:418-26.
6. Stevens GH, Schoot BC, Smet MJ et al. The ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure in fetal neck masses: a case report and review of the literature. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2002;100:246-50.
7. Noah MM, Norton ME, Sandbjerg P et al. Short term maternal outcomes that are associated with the EXIT procedure, as compared with caesarean delivery. *Am J Obstet Gynecol* 2002;186:773-7.
8. Marx GF, Kim YI, Halevy S et al. Postpartum uterine pressures under halothane or enflurane anesthesia. *Obstet Gynecol* 1978;51:695-8.
9. Goodwin TM, Millar L, North L et al. The pharmacokinetics of the oxytocin antagonist atosiban in pregnant women with preterm uterine contractions. *Am J Obstet Gynecol* 1995;173:913-7.