

Intubação de via aérea difícil em paciente com síndrome de Treacher Collins

Difficult airway intubation in a patient with Treacher Collins syndrome - case report

Welton Rodrigues Ferreira¹, Carlos Eduardo Coimbra Melonio¹, Ciro Bezerra Vieira¹, Ed Carlos Rey Moura¹, Caio Marcio Barros de Oliveira², Elizabeth Teixeira Noguera Servín², Lyvia Maria Rodrigues de Sousa Gomes², Plínio da Cunha Leal²

Recebido da Universidade Federal do Maranhão, São Luís, MA, Brasil.

RESUMO

A síndrome de Treacher Collins é uma patologia rara, com gene causador mapeado no braço longo do cromossomo cinco (5q31.3-q33.3). Conhecida como disostose craniofacial, apresenta-se com hipoplasia malar, hipoplasia mandibular e malformações do pavilhão auricular. Tal condição representa previsão de dificuldade para o ato anestésico de intubação, necessitando de avaliação pré-operatória minuciosa e cuidado intensivo no perioperatório. A anestesia geral costuma ser realizada por indução de anestésicos inalatórios, uma vez que crianças submetidas a procedimentos cirúrgicos são não cooperativas, além de haver dificuldade de se obter acesso venoso. Assim, objetiva-se relatar caso de via aérea de intubação difícil em paciente com síndrome de Treacher Collins, correlacionando às manifestações clínicas, ao diagnóstico e ao tratamento cirúrgico, e revisando a literatura sobre o tema. Relatamos um caso cuja singularidade reside no manejo anestésico diferente dos executados em outros centros médicos, ao abordar pacientes com previsão de via aérea difícil. Ao invés de se utilizar máscara laríngea ou intubação com laringoscópio óptico, procedeu-se a: indução inalatória, sedação sem abolir respiração espontânea, visualização das estruturas para introdução do tubo endotraqueal (Cormack 3), acesso venoso, intubação orotraqueal e, posteriormente, indução anestésica e bloqueio neuromuscular. Julgamos importante divulgar tal relato para expor alternativas na indisponibilidade de certos dispositivos, como o fibroscópio. A técnica de intubação sem máscara laríngea ou fibroscópio em pacientes com síndrome craniofacial pode ocorrer sem intercorrências com a estratégia de não abolir a respiração do paciente, porém

com leve sedação, devido à não cooperação e à dificuldade de se obter acesso venoso em crianças.

Descritores: Manejo de via aérea; Disostose mandibulofacial; Anormalidades craniofaciais

ABSTRACT

Treacher Collins syndrome is a rare disease with the culprit gene mapped on the distal long arm of chromosome five (5q31.3-q33.3). It is known as craniofacial dysostosis, and presents with malar hypoplasia, mandibular hypoplasia, and pinnae malformations. Such condition represents expected difficult airway intubation during anesthesia, requiring detailed pre-operative evaluation, and intensive perioperative care. General anesthesia is usually performed through inhaling anesthetics because children undergoing surgical procedures are not cooperative, and their venous access is difficult. Thus, the aim of the study is to report a case of difficult airway intubation in a patient diagnosed with Treacher Collins syndrome, correlating clinical manifestations, diagnosis and surgical treatment, and reviewing the literature on the subject. We report a case that is unique because the anesthetic management is different from what has been done in other medical centers, since it manages patients with expected difficult airway. Instead of using a laryngeal mask airway (LMA) device or a flexible optical intubation (FOI), an inhaling induction was performed, with preserved spontaneous breathing sedation, and visualization of the structures to receive the endotracheal tube (Cormack 3), venous access, orotracheal intubation and then, anesthetic induction and neuromuscular block. We consider it important to share this report to give alternatives when some devices, such as the fiberscope, are not available. The intubation technique without laryngeal mask airway device or fiberscope in patients with craniofacial syndrome may take place with no complications, when the patient's spontaneous breathing is not aborted, but with light sedation, because of children's non-cooperation, and difficulty venous access.

Keywords: Airway management; Disostosis mandibulofacial; Craniofacial abnormalities

INTRODUÇÃO

É reconhecida a prática de que todo paciente deve ter sua via aérea avaliada antes de procedimento cirúrgico, para esti-

1. Universidade Federal do Maranhão, São Luís, MA, Brasil.

2. Hospital São Domingos, Universidade Federal do Maranhão, São Luís, MA, Brasil.

Data de submissão: 22/11/2017 – Data de aceite: 11/12/17

Conflito de interesse: não há.

Endereço para correspondência:

Plínio da Cunha Leal – Praça Gonçalves Dias, 475

Centro – CEP: 65020-240 – São Luís, MA, Brasil

Fone.: (98) 98852-2021 – E-mail: pliniocunhaleal@hotmail.com

mar aspectos sobre sua manipulação, incluindo acesso na região cervical anterior.⁽¹⁾ Anestesiologistas têm se deparado com um número crescente de casos de pacientes pediátricos com diferentes doenças e síndromes raras, que demandam intervenções cirúrgicas diversas.⁽²⁾

A síndrome de Treacher Collins (STC), também conhecida como disostose mandíbulo-facial, é altamente complexa. Constitui malformação congênita do primeiro e segundo arcos branquiais, herdados de maneira autossômica dominante.⁽³⁾ Em 1846, Thomson a descreveu pela primeira vez, mas teve na abordagem de Treacher Collins, em 1900, a descrição de seus componentes essenciais. Apresenta incidência próxima de 1:40 mil a 1:70 mil casos por nascidos vivos, sem preferência por sexo ou raça.⁽⁴⁾

A STC tem o gene causador mapeado na porção distal do braço longo do cromossomo 5 (5q31.3-q33.3) e apresenta grande variação de formas clínicas, como obliquidade antimongoloide das fendas palpebrais, hipoplasia malar, hipoplasia mandibular, malformações do pavilhão auricular, coloboma palpebral inferior, surdez condutiva e fissura palatina, usualmente simétricas e bilaterais. Atresia de coanas ocorre ocasionalmente.⁽⁵⁾

No período pós-operatório, pode ocorrer edema de faringe e laringe, sendo possível chegar à descompensação respiratória e à morte súbita em casos relatados.⁽³⁾

A anestesia geral costuma ser mandatória para pacientes com a síndrome, mesmo para procedimentos dentários simples, ou pacientes não cooperativos. Um paciente com perfil obstrutivo e via aérea potencialmente difícil é desafiador para anestesiologistas no perioperatório, especialmente durante indução anestésica e extubação.⁽⁶⁾

A indução anestésica com inalatórios é a estratégia mais utilizada, devido à dificuldade de se obter acesso venoso em crianças.⁽⁷⁾ Além desse aspecto, há fator preocupante, que é a variação da dificuldade de intubação de acordo com o crescimento da criança. Em estudo de caso de paciente pediátrico submetido a sete procedimentos cirúrgicos durante 15 anos, notou-se que a categoria mais prevalente de dificuldade foi a descrita como intubação efetiva após duas ou mais tentativas, ou registro de intubação difícil em ficha de anestesia. Isto corroborou a hipótese da necessidade de se reavaliar a via aérea de pacientes com a STC a cada abordagem cirúrgica.⁽⁸⁾

Por se tratar de patologia rara e complicadora no ato anestésico, o paciente com STC é sujeito de análise científica. As repercussões do manejo errado no momento da anestesia e da sedação, além de possíveis complicações pós-operatórias, fazem dessa patologia causa de morbimortalidade relevante. Sabe-se, há bastante tempo, que a manutenção da via aérea, a ventilação com máscara facial e a intubação traqueal podem ser difíceis em paciente com STC.⁽⁹⁾

Esse relato visa suscitar a pesquisa sobre o tema, além de fornecer dados importantes para o desenvolvimento científico dessa doença e despertar a importância da investigação diagnóstica em pacientes com síndromes raras e malformações com indicação cirúrgica e complicadores para a intubação endotraqueal. Optamos pelo relato de um paciente pediátrico que apresenta STC, com malformação marcante nos ossos faciais.

Justifica-se este relato pela importância de tornar cientes outros profissionais anestesiologistas aptos a intubar pacientes com esta ou outras síndromes craniofaciais, planejando a intubação adequadamente com avaliação pré-anestésica eficiente.

RELATO DO CASO

C.Z.O.R., 9 anos, sexo masculino, pardo, solteiro, natural e residente em São Luís (MA). Apresenta síndrome congênita rara com características de micrognatismo, hipoplasia malar e malformação de orelhas. Em acompanhamento com a equipe de cirurgia plástica, optou-se por realizar reconstrução de orelha e de pavilhão auricular, além de otoplastia bilateral. O procedimento foi realizado no Hospital São Domingos, em São Luís (MA). Devido à condição sindrômica, havia a expectativa de uma intubação difícil, para a qual os anestesiologistas responsáveis precisaram se precaver e adotar estratégia específica para o caso. À admissão no centro cirúrgico, o paciente estava eupneico, normocorado, acianótico, anictérico, sem edemas, ausculta cardiopulmonar normal e com peso aproximado de 33kg. Encontrava-se em jejum, classificação da *American Society of Anesthesiologists* (ASA) de estado físico (*Physical Status*) 2. A classificação de Mallampati não pôde ser avaliada, pela não cooperação do paciente. O ato anestésico teve início com monitorização (oximetria, eletrocardioscopia e pressão arterial não invasiva), colocação de máscara conectada ao aparelho de anestesia, fluxo de oxigênio a 100% de 5L/minuto e sevoflurane a 5%, com que se conseguiu leve aprofundamento de consciência. Depois, aprofundou-se a anestesia inalatória, mantendo a respiração espontânea, realizou-se laringoscopia, com classificação 3 de Cormack Lehane. Assim, obteve-se acesso venoso periférico (jelco 22 G), efetuou-se a intubação orotraqueal com tubo 5,5 e, na sequência, foram administrados fentanil (100µg), propofol (80mg) e cisatracúrio (5mg). Antes do início do procedimento, administrou-se cefazolina (1g). O paciente foi colocado em ventilação mecânica (volume corrente: 230mL, frequência respiratória de 17irpm e pressão positiva expiratória final 5cmH₂O), com fração inspirada de oxigênio 40%, fluxo de gases de 1L e sevoflurano 2,5%. Durante todo o ato cirúrgico, o paciente apresentou saturação de oxigênio 100% e dióxido de carbono expirado variando entre 33% e 40%. Não houve intercorrências, sendo feitos ondansetrona 4mg, dipirona 1g e morfina 2mg antes do término da operação. O procedimento teve duração de 180 minutos, e a extubação foi realizada quando o paciente encontrava-se bem acordado, com volume corrente de 230mL e frequência respiratória de 15irpm.

DISCUSSÃO

A adoção de protocolos e a vontade dos profissionais de segui-los não são suficientes, per si, para evitar complicações sérias no manejo de via aérea difícil durante a anestesia.⁽¹⁾

O gerenciamento anestésico em crianças com deformidades craniofaciais durante cirurgias é complexo e requer técnicas cirúrgicas e anestésicas especiais. O objetivo principal, em relação à segurança do paciente, é alcançado após verificação de doen-

ças coexistentes. Adicionalmente, a anestesia geral é uma prática comum em crianças, e a indução inalatória é a abordagem mais comum, devido à dificuldade de acesso venoso em infantis.⁽⁷⁾

A STC é frequentemente associada à dificuldade de intubação endotraqueal. Por outro lado, não é verdade que a intubação difícil seja encontrada em todo paciente com a síndrome. Estas informações conflitantes, acerca da via aérea difícil em STC, podem ser causadas por diferenças no estágio de desenvolvimento do indivíduo.⁽⁸⁾

Pilsbury et al.,⁽¹⁰⁾ em estudo com 60 casos de intubação pediátrica difícil, evidenciaram que, em 73% dos casos, utilizaram-se técnica de indução inalatória e, em 23%, técnica intravenosa pura. A razão desta preferência em relação à primeira técnica seria por familiaridade com o procedimento, pelo desejo de se manter a criança respirando espontaneamente e pelo conhecimento de que é tradicionalmente o método de escolha para crianças com via aérea difícil. Tais motivos, associados à não colaboração das crianças, em especial pacientes com STC, levaram a se procederem à indução inalatória, no presente caso, e à subsequente intubação. Não houve tentativa de realizar anestesia geral com máscara laríngea, já que a cirurgia era próxima à via aérea e poderia ter o deslocamento do dispositivo pela manipulação da equipe cirúrgica.

O uso de agente bloqueador neuromuscular na via aérea pediátrica difícil permanece como questão controversa. Embora estudos tenham mostrado que o uso de rocurônio durante indução anestésica inalatória com sevoflurano diminua significativamente a incidência de problemas respiratórios e aumente a taxa de condições aceitáveis para intubação, a decisão de se usá-lo depende da doença de base e da previsão de facilidade com que a ventilação com máscara poderá ser feita.⁽¹⁰⁾ Uma vez que a via aérea já estava garantida, neste caso, não existia preocupação em relação ao bloqueador neuromuscular.

Verifica-se, a partir da revisão bibliográfica, que os recentes trabalhos têm corroborado a prática de intubação com fibroscopia óptica (FOI, do inglês *fiberoptic intubation*) como padrão-ouro em vias aéreas difíceis, tanto pediátrica como em adultos, quando a intubação via laringoscopia direta não é possível ou se prevê dificuldade de intubação.⁽¹⁰⁾

O presente relato permite vislumbrar outras possibilidades de abordagem de pacientes com síndromes craniofaciais, além daquelas preconizadas nos protocolos internacionais, principalmente ao considerar que nem todos os serviços contam com equipamentos como o fibroscópio na prática anestésica. Em casos de hipoplasia mandibular e micrognatia, presentes na STC, a língua proporcionalmente mais larga é forçada posteriormente, dificultando a visualização das pregas vocais em laringoscopia direta. Assim, a porção posterior da língua e a glote são posicionadas mais agudamente, favorecendo dispositivos como GlideScope, laringoscópio óptico Airtraq (Prodol Meditec), DCI® videolaringoscópio (Karl Storz), Truview PCD™ videolaringoscópio e broncoscópios de fibra óptica flexíveis, indicados para intubação

de via aérea difícil na população pediátrica com malformações, nos serviços que os possuem. A fibroscopia óptica é altamente efetiva em garantir via aérea comprometida documentada, mas deve ser acompanhada de sedação prudente, antissialagogo e subsequente anestesia local da via (com aerossóis ou injeção local). Manutenção de respiração espontânea e patência da via aérea são componentes essenciais desta técnica,⁽¹¹⁾ tendo sido a estratégia exposta neste relato coerente com o descrito.

Finalmente, o compartilhamento dessas informações segundo as quais é possível ser bem-sucedido nas manobras invasivas com tubos orotraqueais, mesmo sem dispositivos de fibra óptica, encoraja outros profissionais a adaptarem suas realidades, sem deixar de atender prontamente e com qualidade o paciente submetido aos procedimentos.

REFERÊNCIAS

1. Frerk C, Mitchell VS, McNarry AF, Mendonca C, Bhagrath R, Patel A, O'Sullivan EP, Woodall NM, Ahmad I; Difficult Airway Society intubation guidelines working group. Difficult Airway Society 2015 guidelines for management of unanticipated difficult intubation in adults. *Br J Anaesth*. 2015;115(6):827-48.
2. Bajwa SJ, Bajwa SK, Singh A, Khan B, Parmar SS, Singh G, et al. Anesthetic challenges and difficulties in the management of Treacher Collins syndrome. *Anesth Essays Res*. 2011;5(1):111-3.
3. Goel L, Bennur SK, Jambhale S. Treacher-Collins syndrome – a challenge for anesthesiologists. *Indian J Anaesth*. 2009;53(4):496-500.
4. Silva DL. Síndrome de Treacher Collins: revisão de literatura. *Arq Int Otorrinolaringol*. 2008;12(1):116-21.
5. Andrade EC, Junior VS, Didoni AL, Freitas PZ, Carneiro AF, Yoshimoto FR, et al. Síndrome de Treacher Collins com atresia coanal: relato de caso e revisão de suas características. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2005;71(1):107-10.
6. Lin TC, Soo LY, Chen TI, Lu IC, Hsu HT, Chu KS, et al. Perioperative airway management in a child with Treacher Collins syndrome. *Acta Anaesthesiol Taiwan*. 2009;47(1):44-7.
7. Sinkueakunkit A, Chowchuen B, Kantanabat C, Sriraj W, Wongswadiwat M, Bunsangjaroen P, et al. Outcome of anesthetic management for children with craniofacial deformities. *Pediatr Int*. 2013;55(3):360-5.
8. Inagawa G, Miwa T, Hiroki K. The change of difficult intubation with growth in a patient with Treacher Collins syndrome. *Anesth Analg*. 2004;99(6):1871-82.
9. Maclennan FM, Robertson GS. Ketamine for induction and intubation in Treacher-Collins Syndrome. *Anaesthesia*. 1981;36(2):196-8.
10. Pilsbury JE, Wong E, Montgomerie J. Anaesthetic management of difficult intubation in the paediatric population when direct laryngoscopy initially has failed or is not possible: an audit of current practice at a tertiary paediatric hospital. *Pediatr Anesth Crit Care J*. 2015;3(1):1-9.
11. Belanger J, Kossick M. Methods of identifying and managing the difficult airway in the pediatric population. *AANA Journal*. 2015;83(1):35-41.