

UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
COORDENAÇÃO DO CURSO DE MEDICINA

WELTON RODRIGUES FERREIRA

**INTUBAÇÃO DE VIA AÉREA DIFÍCIL EM PACIENTE COM SÍNDROME DE
TREACHER COLLINS: RELATO DE CASO**

SÃO LUÍS – MA
2016

WELTON RODRIGUES FERREIRA

**INTUBAÇÃO DE VIA AÉREA DIFÍCIL EM PACIENTE COM SÍNDROME DE
TREACHER COLLINS**

Trabalho de Conclusão de Curso em formato de relato de caso apresentado ao Curso de Medicina da Universidade Federal do Maranhão, como requisito para obtenção do grau de Médico.

Orientador: Prof. Dr. Plínio da Cunha Leal

SÃO LUÍS – MA

2016

Ferreira, Welton Rodrigues

Intubação de via aérea difícil em paciente com Síndrome de Treacher Collins./ Welton Rodrigues Ferreira. - São Luís, 2016.

21 f.

Orientador: Prof. Dr. Plínio da Cunha Leal

Monografia (Graduação) Curso de Medicina, Universidade Federal do Maranhão, 2016.

1. Intubação - disostose mandíbulo-facial. I. Leal, Plínio da Cunha (Orient.) II. Título

CDU 616-083:616.314

INTUBAÇÃO DE VIA AÉREA DIFÍCIL EM PACIENTE COM SÍNDROME DE TREACHER COLLINS

Trabalho de Conclusão de Curso em formato de relato de caso apresentado ao Curso de Medicina da Universidade Federal do Maranhão, como requisito para obtenção do grau de Médico.

Orientador: Prof. Dr. Plínio da Cunha Leal

Aprovado em:/...../.....

BANCA EXAMINADORA:

Prof. Dr. Plínio da Cunha Leal – Orientador
Universidade Federal do Maranhão

Prof. Ms. Ed Carlos Rey Moura – Examinador 1
Universidade Federal do Maranhão

Prof. Dr. Caio Marcio Barros de Oliveira – Examinador 2
Universidade Federal do Maranhão

Prof^ª. Ms. Lyvia Maria Rodrigues de Sousa Gomes – Examinadora 3
Universidade Federal do Maranhão

Dedico este trabalho à prática
médica humanizada e de
excelência durante toda a minha
vida. Dedico também a meus avós.

AGRADECIMENTOS

Agradeço a meus pais, João Batista Ferreira e Maria Aparecida Rodrigues Ferreira, pelo apoio de todas as maneiras possíveis e por acreditarem em mim sempre. A meus irmãos, Gisele Rodrigues Ferreira e Vinícius Rodrigues Ferreira, pela palavra e ombro amigos disponíveis em tempo integral.

Sou muito grato a meus amigos de ontem e sempre, por toda a parceria e irmandade que alcançamos nesses tantos anos de convivência, ainda que nos últimos anos restrita às férias e idas rápidas à cidade natal. Aos amigos que fiz em São Luís e levarei para o resto da vida, especialmente aos da República Contramão, que se tornaram minha família e fonte de aprendizado.

Meu obrigado também a minha amiga, Professora Dr^a. Flávia Raquel Nascimento, pela indicação da pessoa a quem sou profundamente grato, meu orientador Professor Dr. Plínio da Cunha Leal, que aceitou me guiar durante este relato, com interesse e boa vontade, e apesar da celeridade com que tudo ocorreu. Agradeço também ao Dr. Ed Carlos Rey Moura pelos detalhes e discussões sobre os quais nos debruçamos para produzir este trabalho.

Finalmente, agradeço ao Hospital São Domingos pela receptividade, autorização e retidão no trato com as pesquisas ali desenvolvidas. Em especial a Tayse Ribeiro, do Centro de Estudos do Hospital São Domingos, meu muito obrigado pelas dicas e esclarecimento de dúvidas.

Intubação de via aérea difícil em paciente com Síndrome de Treacher Collins: relato de caso

Welton Rodrigues Ferreira^I, Ed Carlos Rey Moura^{II}, Caio Marcio Barros de Oliveira^{III}
Elizabeth Teixeira Nogueira Servín^{IV}, Lyvia Maria Rodrigues de Sousa Gomes^V e
Plínio da Cunha Leal^{VI}

^I Acadêmico de Medicina, Universidade Federal do Maranhão, São Luís, Brasil

^{II} Mestre e Doutorando pela Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), Professor Assistente de Medicina da Universidade Federal do Maranhão (UFMA), Médico do Hospital São Domingos, São Luís, Brasil

^{III} Mestre e Doutor em Ciências pela UNIFESP, Professor Adjunto da UFMA, Título Superior em Anestesiologia (TSA) pela Sociedade Brasileira de Anestesiologia (SBA), Médico do Hospital São Domingos, São Luís, Brasil

^{IV} Mestre em Ciências da Saúde pela UFMA, Doutoranda pela Faculdade Evangélica do Paraná, Professora Assistente da UFMA, Médica do Hospital São Domingos, São Luís, Brasil

^V Mestre em Ciências da Saúde pela UFMA, Doutoranda pela Faculdade Evangélica do Paraná, Professora Assistente da UFMA, Médica do Hospital São Domingos, São Luís, Brasil

^{VI} Mestre e Doutor em Ciências pela UNIFESP, Professor Adjunto da UFMA, Título Superior em Anestesiologia (TSA) pela Sociedade Brasileira de Anestesiologia (SBA), Médico do Hospital São Domingos,

Correspondência para:

Prof. Plínio da Cunha Leal

Rua Pindaré – n. 02 Edifício Saquarema, apartamento – 604, Ponta do Farol

São Luís – MA, Brasil

CEP.: 65075-837

Email: pliniocunhaleal@hotmail.com

RESUMO ESTRUTURADO

Justificativas e objetivos: A Síndrome de Treacher Collins é patologia altamente complexa e rara, e tem o gene causador mapeado na porção distal do braço longo do cromossomo cinco (5q31.3-q33.3) podendo apresentar grande variação de formas clínicas. Também conhecida como Disostose Craniofacial, apresenta-se usualmente com hipoplasia malar, hipoplasia mandibular, malformações do pavilhão auricular, entre outras. Tal condição representa previsão de dificuldade para o ato anestésico de intubação, tornando importante e necessária uma minuciosa avaliação pré-operatória e cuidado intensivo no perioperatório. Por essas condições, a anestesia geral costuma ser realizada através da indução de anestésicos inalatórios, uma vez que as crianças submetidas a procedimentos cirúrgicos são não cooperativas, além de haver dificuldade de se obter acesso venoso. Assim, tem-se como objetivo relatar um caso de via aérea com expectativa de intubação difícil em paciente diagnosticado com Síndrome de Treacher Collins, correlacionar às manifestações clínicas, o diagnóstico e o tratamento cirúrgico do caso em estudo, além de revisar a literatura sobre o tema. **Relato do caso:** Relatamos um caso cuja singularidade reside na aplicação e no manejo anestésico diferente do que se tem feito em outros centros médicos ao abordar pacientes com previsão de via aérea difícil. Ao invés de se utilizar máscara laríngea (LMA) ou a intubação com laringoscópio óptico, procedeu-se à 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 divulgar alternativas quando não existem certos dispositivos disponíveis, como o fibroscópio. **Conclusões:** A técnica de intubação sem máscara laríngea ou fibroscópio em casos de paciente com síndrome craniofacial pode ocorrer sem intercorrências com a estratégia de não se abolir a respiração do paciente, porém com leve sedação, devido à não cooperação e dificuldade de se obter acesso venoso em pacientes pediátricos.

Palavras-chave: Avaliação de via aérea, Algoritmo de via aérea difícil da ASA, Disostose mandíbulo-facial

ABSTRACT

Justification and objectives: Although it is rare, Treacher collins syndrome is a highly complex pathology and has its causing defective gene mapped on the distal long arm of chromosome five (5q31. 3-q33.3) and may present great variability on its different clinical forms. Also known as craniofacial dysostosis, usually comes up with malar hypoplasia, mandibular hypoplasia, pinnae deformities, among others. Such condition represents expected difficult airway intubation, making it an important and necessary step to perform a detailed pre-operation evaluation and intensive perioperative care. Thus, general anesthesia tends to be mandatory, often with inhaling induction in children, because of their non cooperative profile and hard to get peripheral venous access. We aim to report an expected difficult airway in a diagnosed Treacher Collins syndrome patient, relate clinical approaches, diagnosis e surgical treatment of the study case and review literature. **Case report:** we report a singular case because of the anesthetic management and application which was different of what has been done on other medical centers in expected difficult airway patients. Instead of using laryngeal mask airway (LMA) device or flexible optical intubation (FOI), it was performed an inhaling induction, preserved spontaneous breathing sedation, neuromuscular blocking and tube insertion with proper view of structures. We consider it important to share this report in order to give options other than devices, especially when they are not available. **Conclusions:** intubation technique without laryngeal mask airway device or flexible optical intubation in patients diagnosed of craniofacial syndrome may occur with no intercurrance when it is not aborted spontaneous breathing of the patient, sedating superficially, because of non cooperative pediatric behavior and hard to get venous access in this population.

Keywords: airway evaluation, ASA difficult airway algorithm, mandibulofacial dysostosis

SUMÁRIO

| | |
|--------------------------------|----|
| JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS..... | 10 |
| RELATO DO CASO | 13 |
| DISCUSSÃO | 15 |
| REFERÊNCIAS | 18 |
| ANEXOS | 19 |

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS

É reconhecida prática que todo paciente deve ter sua via aérea avaliada antes de procedimento cirúrgico para estimar aspectos sobre sua manipulação, incluindo acesso na região cervical anterior¹. Anestesiologistas se deparam com um número crescente de casos de pacientes pediátricos com diferentes doenças e síndromes raras que demandam intervenções cirúrgicas diversas².

A Síndrome de Treacher Collins (STC), também conhecida como disostose mandíbulo-facial, é doença altamente complexa. Constitui-se em uma malformação congênita do primeiro e segundo arcos branquiais, herdados de maneira autossômica dominante³. Em 1846, Thomson a descreveu pela primeira vez, mas teve na abordagem de Treacher Collins em 1900 a descrição dos seus componentes essenciais. Apresenta incidência próxima de 1:40.000 a 1:70.000 casos por nascidos vivos, sem preferência por sexo ou raça⁴.

A síndrome 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 antimongolóide 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 ocasionalmente⁵.

No período pós-operatório pode ocorrer edema de faringe e laringe, podendo chegar a descompensação respiratória e morte súbita em casos relatados³.

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 são desafiadores para anesthesiologistas no perioperatório, especialmente durante indução anestésica e extubação⁶.

A indução anestésica com inalatórios é a estratégia mais utilizada devido à dificuldade de se obter acesso venoso em crianças⁷. Ademais, há um fator preocupante que é a variação da dificuldade de intubação de acordo com o crescimento infantil. Em estudo de caso de um paciente pediátrico submetido a sete procedimentos cirúrgicos durante quinze 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 cirúrgica⁸.

Por ser patologia rara e complicadora no ato anestésico, o paciente com STC é sujeito de análise científica, apesar de sua fisiopatologia pouco conhecida, porém mecanismo e origem genética estabelecida assim como a melhor escolha de equipamentos para manipulação da via aérea difícil que se apresenta. Adicionalmente, as repercussões do manejo errado no momento da anestesia e 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 esta síndrome⁹.

Esse relato visa suscitar pesquisas sobre o tema, além de fornecer dados importantes para o desenvolvimento científico sobre essa 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 Síndrome de Treacher Collins, com malformação marcante nos ossos faciais.

Justifica-se o compartilhamento deste relato pela importância de tornar cientes profissionais anesthesiologistas, aptos a intubar pacientes com esta ou outras síndromes craniofaciais, planejando adequadamente com avaliação pré-anestésica eficiente.

RELATO DO CASO

C. Z. O. R., 09 anos, masculino, pardo, solteiro, natural e residente em São Luís – MA. O paciente apresenta síndrome congênita rara com características de micrognatismo, hipoplasia malar e má formação de orelhas.

Em acompanhamento com a equipe de Cirurgia Plástica, optou-se por realizar reconstrução de orelha, de pavilhão auricular e otoplastia bilaterais. O procedimento foi realizado no Hospital São Domingos em São Luís -MA. Devido à condição sindrômica, havia a expectativa de intubação difícil, para a qual os anestesiólogos responsáveis se precaveram e adotaram estratégia específica para o caso.

À admissão no centro cirúrgico, o paciente estava eupneico, normocorado, acianótico, anictérico, sem edemas, ausculta cardiopulmonar normal, peso aproximado de 33 kg. 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, eletrocardiografia e pressão arterial não invasiva), colocação de máscara conectada ao aparelho de anestesia, fluxo de oxigênio a 100% de 5 L/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, quando foi observada 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, administrados fentanil (100µg), propofol (80 mg) e cisatracúrio (5mg). Antes do início do procedimento, administrou-se cefazolina (1g).

O paciente foi colocado em ventilação mecânica (VC: 230 ml, FR.: 17 irpm e PEEP: 5), 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 VC 230 ml e FR 15 irpm. O paciente foi encaminhado para recuperação pós-anestésica e recebeu alta para casa após 24 horas.

DISCUSSÃO

Adoção de protocolos e vontade dos profissionais de segui-los não são suficientes *per si* para evitar complicações sérias no manejo de via aérea difícil durante a anestesia¹.

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 doenças coexistentes. Adicionalmente, anestesia geral é uma prática comum em crianças, e a indução inalatória é a abordagem mais comum, devido à dificuldade de acesso venoso em infantes⁷.

Síndrome de Treacher Collins é frequentemente associada à dificuldade de intubação endotraqueal. Por outro lado, não é verdade que intubação difícil seja encontrada em todo paciente com a síndrome. Essas informações conflitantes, acerca da via aérea difícil em STC, podem ser causadas por diferenças no estágio de desenvolvimento do indivíduo⁸.

Pilsbury *et al*¹⁰ evidenciaram em estudo com 60 casos de intubação pediátrica difícil, que em 73% dos casos utilizou-se técnica de indução inalatória e 23%, técnica intravenosa pura. A razão dessa preferência pela primeira técnica seria por familiaridade com o procedimento, desejo de se manter a criança respirando espontaneamente, e conhecimento de que é tradicionalmente o método de escolha para crianças com via aérea difícil. Tais motivos, associados a não colaboração das crianças, em especial pacientes com STC, levaram a proceder-se a indução inalatória no presente caso e a

intubação subsequente. Não se tentou realizar anestesia geral com máscara laríngea, já que a cirurgia era próxima à via aérea e poderia haver deslocamento do dispositivo pela manipulação da equipe cirúrgica.

O uso de agente bloqueador neuromuscular na via aérea pediátrica difícil permanece como uma 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 aumenta a taxa de condições aceitáveis para intubação, a decisão para se usar vai depender da doença de base e a previsão de facilidade com que será feita a ventilação com máscara¹⁰. 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 – 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 intubação¹⁰.

O presente relato nos 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), videolaringoscópio DCI® (Karl Storz), videolaringoscópio Truview PCD e broncoscópios de fibra óptica flexíveis, bem 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, anti-sialagogo e subsequente anestesia local da via (com aerosóis ou injeção local). Manutenção de respiração espontânea e patência da via aérea são componentes essenciais desta técnica¹¹, tendo sido a estratégia exposta neste relato coerente com o descrito.

Finalmente, o compartilhamento dessas informações, de que 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 a procedimentos.

REFERÊNCIAS

1. Frerk C, Mitchell VS, McNarry AF, et al. Difficult Airway Society 2015 guidelines for management of unanticipated difficult intubation in adults. *Br J Anaesth.* 2015; 115:827-848.
2. Bajwa SJS, Bajwa SK, Singh A, et al. Anesthetic challenges and difficulties in the management of Treacher Collins syndrome. *Anesth Essays Res.* 2011; 5:111–113.
3. Goel L, Bennur SK, Jambhale S. Treacher-Collins Syndrome – A Challenge For Anesthesiologists. *Indian J Anaesth.* 2009; 53: 496-500.
4. Silva DL. Síndrome de Treacher Collins: Revisão de Literatura. *Arquivos Internacionais de Otorrinolaringologia.* 2008;12:116-121.
5. Andrade EC, Junior VS, Didoni ALS, et al. Síndrome de Treacher Collins com atresia coanal: relato de caso e revisão de suas características. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia.* 2005; 71:107-110.
6. Lin TC, Soo LY, Chen TI, et al. Perioperative Airway Management in a Child with Treacher Collins Syndrome. *Acta Anaesthesiologica Taiwanica.* 2009;47: 44-47.
7. Sinkueakunkit A, Chowchuen B, Kantanabat C, et al. Outcome of anesthetic management for children with craniofacial deformities. *Pediatrics International.* 2013;55:360-365.
8. Inagawa G, Miwa T, Hiroki K. The Change of Difficult Intubation with Growth in a Patient with Treacher Collins Syndrome. *Anesthesia & Analgesia.* 2004; 99:1871-1882.
9. MacLennan FM, Robertson GS. Ketamine for induction and intubation in Treacher-Collins Syndrome. *Anaesthesia.* 1981;36:196-198.
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. *Pediatric Anesthesia and Critical Care Journal.* 2015; 3:1-9.
11. Belanger J, Kossick M. Methods of Identifying and Managing the Difficult Airway in the Pediatric Population. *AANA Journal.* 2015;83:35-41.

ANEXOS

