

# *Abordagem das Vias Aéreas e Técnicas de Intubação em Crianças com Anormalidades Craniofaciais*

---

*Jessica R. Weiss e Tulio A. Valdez*

## **Introdução**

Os pacientes com anormalidades craniofaciais impõem um desafio importante aos especialistas que abordam suas vias aéreas. As anormalidades congênitas craniofaciais com frequência tornam a exposição laríngea difícil, quando se usam as técnicas convencionais. Equipamentos especiais, tais como nasofibrocópios, o videolarinoscópio, os telescópios rígidos e os broncoscópios podem ser utilizados muitas vezes. É imperativo o planejamento cuidadoso, que envolve um conhecimento adequado da condição do paciente, e um exame detalhado do pescoço e das vias aéreas que inclui a laringoscopia flexível. A chave para obtenção do sucesso, e assegurar uma via aérea segura em pacientes com anomalias craniofaciais, é um exame detalhado.

Emergências respiratórias agudas em pacientes com anomalias craniofaciais fizeram várias instituições pediátricas designar estes pacientes com dificuldade para exposição das suas vias aéreas como “pacientes que requerem especialistas em intubação” e mobilizar equipamentos especiais e pessoal ao lado do leito em caso de uma emergência com a via aérea. Em nossa instituição esse sistema é conhecido como CART (*Critical Airway Response Team*). A ativação do CART traz um otorrinopediatra, um anestesista pediátrico e o pessoal do centro cirúrgico ao lado do leito do paciente, com um carrinho que leva uma variedade de laringoscópios pediátricos, broncoscópios, cânulas endotraqueais e fibras óticas. Nos casos que o paciente está estável o suficiente para ser transferido para o centro cirúrgico, esta opção é preferida, pois há um controle maior neste ambiente, bem como o uso de gases anestésicos.

É aconselhável retardar uma anestesia intravenosa com um relaxante muscular, até que a entubação endotraqueal seja realizada. Até este momento, o paciente deverá ser mantido com ventilação espontânea, porém sedado o suficiente com gases anestésicos para ser entubado. Um esforço para cooperação entre o otorrinopediatra e o anestesista pediátrico é necessário, para estabelecer e manter uma via aérea segura.

## **Fissura palatina e labial**

As fissuras labiopalatina são anomalias congênitas relativamente comuns e podem ter um grau de dificuldade elevado na laringoscopia e na entubação. Uma revisão extensa, realizada por Xue *et al*, encontrou que a fissura lábiopalatina

bilateral oferece um desafio maior na laringoscopia, quando comparada com a unilateral, seja ela somente do lábio ou do palato<sup>1</sup>. Também encontraram que a laringoscopia é, com frequência, mais difícil no lado esquerdo quando comparado com o lado direito<sup>1</sup>. Isto parece estar relacionado com o lado destro da maioria dos anestesiólogos. Em pacientes com fissura labiopalatina, ou fissura labial e do alvéolo esquerdo, a fissura poder gerar uma colocação difícil do laringoscópio. Para aperfeiçoar a entubação deste paciente, é recomendado que fosse envolvido um anestesista *senior*, com experiência na entubação destes pacientes fissurados. Um rolo para apoiar os ombros deverá ser colocado região cervical em extensão e a enfermeira da sala cirúrgica deverá estar preparada para dar uma pressão laríngea anterior. Uma gaze úmida deverá ser colocada cobrindo a fissura palatal para facilitar o avanço do laringoscópio<sup>1</sup>. Com estas manobras a incidência de intubações falhas deve ser <1%.

### **Microsomia hemifacial**

Também conhecida como microsomia craniofacial, nestes pacientes a formação do primeiro e do segundo arcos faríngeos resulta em uma hipoplasia do esqueleto craniofacial e dos tecidos moles. Após a fissura labiopalatina, é a segunda malformação craniofacial mais comum<sup>2,3</sup>. Os pacientes podem apresentar um espectro de alterações ao exame físico que podem incluir graus variados de microftalmia, microtia, hipoplasia mandibular e malar. As anormalidades são geralmente unilaterais, mas as malformações bilaterais são também uma possibilidade<sup>2,3</sup>. A hipoplasia mandibular é o fator que cria o desafio mais significativo na intubação e na abordagem das vias aéreas destes pacientes. Quando o acometimento for bilateral, pode ser realizada uma abordagem semelhante à usada na sequência de Robin. A maioria dos pacientes afetados unilateralmente podem ser entubados com um telescópio rígido<sup>3</sup>.

Para utilizar esta técnica, uma cânula endotraqueal (CET) de tamanho adequado é colocada com auxílio de um telescópio rígido. Um rolo deverá ser colocado abaixo dos ombros do paciente, com uma leve extensão cervical. Um laringoscópio é usado na tentativa de visualizar a laringe. O telescópio rígido é então passado através da glote, em direção à traquéia, devendo avançar até que a carina seja visualizada. Neste ponto, a CET pode ser avançada sobre o broncoscópio, na traquéia. Uma vez que o laringoscópio seja removido, a posição da CET dentro da traquéia deve ser confirmada. Os médicos otorrinolaringologistas e os anestesistas devem ter em mente que, após estes pacientes tenham realizado a cirurgia corretiva da mandíbula, a dificuldade para a intubação pode ser maior devido a escaras e fibrose, e as técnicas utilizadas anteriormente podem não serem mais eficazes<sup>3</sup>.

### **Sequência de Robin**

Os pacientes pediátricos com a sequência de Robin (SR) são notoriamente difíceis de serem intubados devido a suas anomalias congênitas. A SR é caracterizada por micrognatia, glossoptose, e fenda palatina em formato de u. A intervenção cirúrgica, na forma de disjunção da osteogênese mandibular está se tornando imensamente popular. Assim sendo, é necessário um método seguro e eficaz para uma abordagem da via aérea e da intubação. A intubação nasotraqueal é preferida para remover a CET do campo cirúrgico. Na instituição onde trabalha o autor, a

intubação transnasal com auxílio da fibra ótica é rotineira em pacientes com SR. A intubação realizada com sucesso é auxiliada pela colocação de uma sutura de 2-0 com fio de seda através da língua, para facilitar sua retração. Ao mesmo tempo, uma videolaringoscopia é usada por um segundo anestesista, para ajudar na elevação da laringe. A videolaringoscopia também permite a visualização da via aérea durante a intubação, por toda a equipe cirúrgica. Outra técnica, descrita por Portnoy e Tatum, envolve inicialmente a intubação do paciente por via transoral, através de uma máscara laríngea<sup>4</sup>. Uma segunda e pequena CET é passada através da nasofaringe, saindo pela boca. A menor CET é inserida em outra CET maior e presa. Com ajuda da fissura palatina, a CET menor é então puxada para trás, movendo a CET, que o paciente está intubado, da direção transpolar para a transnasal. Nesta etapa todo o cuidado é pouco, para não deslocar a CET da árvore respiratória. O retrator da comissura anterior dá uma boa exposição da laringe nos pacientes com retrognatia e deve estar sempre disponível como parte do *armamentarium*. Sharma sugere que um fio de arame guia para avaliar a pressão venosa central deva ser colocado através da CET para facilitar a reintubação, no caso de uma extubação acidental ocorrer neste momento<sup>5</sup>. Embora nós não tenhamos experiência com esta técnica, é uma boa razão para quando a anatomia do paciente impedir a intubação transnasal. A sequência de Robin pode ocorrer isolada ou como parte de uma síndrome. A síndrome de Stickler, a síndrome velocardiofacial e a de Treacher Collins todas podem exibir esta sequência no seu desenvolvimento e, portanto, as mesmas dificuldades com a via aérea podem ser esperadas.

### **Síndrome de Treacher Collins**

As anormalidades craniofaciais que podem estar presentes em pacientes com a síndrome de Treacher Collins incluem a hipoplasia do malar, da mandíbula e/ou a sequência de Robin, com fissuras palpebrais, coloboma do lábio inferior, microstomia, microtia/atresia, e perda auditiva<sup>6</sup>. Estes pacientes com frequência sofrem de obstrução de vias aéreas superiores, requerendo traqueostomia. Anormalidades anatômicas tornam o uso da máscara de ventilação e a intubação mais difíceis nestes pacientes. Um método de eficácia comprovada em pacientes com Treacher Collins é a fibroscopia auxiliando a intubação através da máscara laríngea para a via aérea (*laryngeal mask airway* - LMA)<sup>7</sup>. Nesta técnica, primeiramente é colocada uma LMA. Um broncoscópio com fibra ótica é acoplado a uma cânula endotraqueal de tamanho adequado. O dispositivo de fibra ótica passa então através LMA, a glote é visualizada e o broncoscópio flexível passa através da prega vocal, em direção à subglote. O broncoscópio deve ir em frente, em direção à carina. O próximo passo é a CET avançar através da LMA, sobre o broncoscópio flexível, em direção à traquéia. O broncoscópio é então retirado, uma vez que a CET esteja confirmada em seu posicionamento traqueal. Uma vez confirmado, a LMA também pode ser cuidadosamente retirada.

### **Síndrome de Down**

Os pacientes acometidos pela síndrome de Down, também conhecida como trissomia 21, muitas vezes têm macroglossia, uma nasofaringe estreita e têm tendência a subluxação atlantoaxial<sup>7</sup>. Como tal, manipulações significativas da coluna cervical durante a intubação deverão ser evitadas. Deve-se obter o raio-X no

pré-operatório para avaliar melhor os riscos. Também deverá ser considerado o uso da cânula endotraqueal dois tamanhos menores que seria indicado em paciente sem esta síndrome, uma vez que na síndrome de Down ocorre tipicamente um estreitamento da subglote e os pacientes têm tendência a desenvolver uma estenose subglótica adquirida<sup>8</sup>.

### **Síndromes de Apert, Crouzon e Pfeiffer**

A síndrome de Apert, Crouzon e Pfeiffer têm em comum a hipoplasia maxilar, o palato em ogiva, nasofaringe estreita e sinostose craniofacial, que é resultado do fechamento prematuro de uma ou mais suturas cranianas<sup>2,6</sup>. Podem ocorrer isoladamente ou como parte de uma síndrome das quais as mais populares e conhecidas são as de Apert, Crouzon e Pfeiffer<sup>2,6</sup>. Os desafios com estes pacientes começam com a ventilação através da máscara. A hipoplasia do terço médio da face leva a uma adaptação ruim da mesma com um selamento oral difícil de ser obtido<sup>2</sup>. A ventilação através da máscara pode ser ajudada, segurando a boca aberta e/ou colocando uma “chupeta” para facilitar a respiração, uma vez que a anatomia anormal nestes pacientes cria uma obstrução de via aérea significativa, quando a boca fica fechada<sup>2</sup>. Em geral, a exposição laríngea e a intubação não são problemáticas<sup>2</sup>. É importante lembrar que se a traqueostomia for necessária nestes pacientes, existe a possibilidade da existência de uma prega traqueal, que pode complicar a identificação dos pontos de referências traqueais ou laríngeos.

### **Síndrome de Beckwith-Wiedemann**

A síndrome de Beckwith-Wiedemann é caracterizada por macroglossia, onfalocelo, gigantismo e hiperplasia do rim e do pâncreas<sup>9</sup>. A macroglossia pode causar uma obstrução da via aérea superior significativa, impondo um desafio durante a intubação. Há ocasiões em que estes pacientes não estão aptos a serem ventilados com máscara, uma vez que o fechamento da boca causa uma quase total obstrução da via aérea superior<sup>2</sup>. O broncoscópio com fibra ótica pode guiar a intubação nasotraqueal e deve ser usado nestes pacientes quando forem para a intervenção cirúrgica para corrigir a macroglossia. Alternativamente, o uso da videolaringoscopia pode ajudar a visualização laríngea ao redor da língua aumentada<sup>10</sup>.

### **Síndrome de Klippel-Feil**

O aspecto que distingue e identifica os pacientes com a síndrome de Klippel-Feil (SKF) é a fusão de duas ou mais vértebras cervicais<sup>11</sup>. Outras características incluem um pescoço curto, uma linha de implantação do cabelo mais posterior, escoliose e diminuição da movimentação do pescoço<sup>2,11</sup>. Embora muitos pacientes com a SKF pudessem ser intubados com as técnicas convencionais de laringoscopia, a manipulação da coluna cervical deverá ser evitada, afim de prevenir uma injúria à medula espinhal<sup>2,12</sup>.

### **Mucopolissacaridoses**

As mucopolissacaridoses são um espectro de alterações na ausência de uma enzima metabólica, resultando na deposição de mucopolissacarídes em múltiplos órgãos e sistemas, incluindo a via respiratória superior<sup>13</sup>. Acredita-se que uma deposição progressiva de glicosaminoglicanos nos tecidos moles da garganta e da traquéia possa ser responsável pela disfunção e obstrução das vias aéreas, características da síndrome. Outras características, incluindo anormalidades nas costelas,

aumento de órgãos abdominais, pescoço pequeno e mandíbula imóvel, também contribuem para os problemas respiratórios<sup>13</sup>. Como opções para intubação quando a laringoscopia convencional falhar, podem ser incluídos a intubação usando a máscara laríngea, com auxílio da fibra ótica, o uso de uma videolaringoscopia ou da intubação com o auxílio do broncoscópio rígido<sup>14</sup>. Quando os pacientes estiverem na adolescência, suas deformidades faciais e corpóreas significativas podem ser desafiadoras com relação à aquisição de uma via aérea adequada. Devido ao seu pescoço e tórax curtos, as deformidades faciais e traqueais com os depósitos de mucopolissacarídes, uma traqueostomia de emergência poderá ser necessária.

### **Síndrome de Freeman-Sheldon**

A síndrome de Freeman-Sheldon é também conhecida como a síndrome do bebê que assobia ou a displasia craniocarpotarsal. É caracterizada por uma microstomia significativa, contraturas musculares, camptodactilia com desvio ulnar e pé torto congênito (*talipes equinovarus*)<sup>9</sup>. Estes pacientes apresentam tendência à hipertermia maligna, sendo, portanto a succinilcolina e os anestésicos inalatórios contraindicados. Aqueles pacientes com movimentos limitados do pescoço devido a contraturas, junto com a microstomia, tornam difíceis a laringoscopia e a intubação. A microstomia grave pode também limitar a colocação da máscara laríngea<sup>15</sup>. Tem sido relatado sucesso usando, no paciente acordado, a entubação com fibra ótica transnasal<sup>15</sup>.

### **Conclusão**

Os pacientes com anomalias craniofaciais muitas vezes apresentam um desafio significativo na abordagem da via aérea. O planejamento pré-operatório é de importância vital para termos múltiplas opções a disposição, quando da intervenção das vias aéreas. É necessário um trabalho em equipe, entre otorrinopediatras e anestesistas pediátricos. Finalmente, devemos estar sempre preparados para realizar uma traqueostomia para salvar a vida do paciente, se outras técnicas não-invasivas falharem para assegurar a permeabilidade da via aérea. Os pais devem ser informados, desde o início de todas estas possibilidades.

### **Referências bibliográficas**

1. Xue FS, Zhang GH, Li P et al. The clinical observation of difficult laryngoscopy and difficult intubation in infants with cleft lip and palate. *Pediatric Anesthesia*. 2006; 16: 283-289.
2. Nargoizian C. The airway in patients with craniofacial abnormalities. *Pediatric Anesthesia*. 2004; 14: 53-59.
3. Nargoizian C, Ririe DG, Bennun RD, Mulliken JB. Hemifacial microsomia: anatomical prediction of difficult intubation. *Paediatr Anaesth*. 1999; 9: 393-398.
4. Portnoy JE, Tatum S. Retrograde nasal intubation via the cleft in Pierre-Robin Sequence neonates: A case series. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009; 73: 1828-1832.
5. Sharma R. Retrograde nasal intubation technique in Pierre Robin Syndrome: a suggestion. *Pediatric Anesthesia*. 2010; 20: 281.
6. Swibel Rosenthal LH, Caballero N, Drake A. Otolaryngologic manifestations of craniofacial syndrome. *Otolaryngol Clin N Am*. 2012; 45: 557-577.
7. Inada T, Fujise K, Tachibana K, Shingu K. Orotracheal intubation through the laryngeal mask airway in paediatric patients with Treacher-Collins syndrome. *Paediatr Anaesth*. 1995;5(2):129-32
8. Rodman R, Pine HS. The otolaryngologist's approach to the patient with Down Syndrome. *Otolaryngol Clin N Am*. 2012; 45 (3): 599-629

9. Mueller DT, Callanan VP. Congenital Malformations of the Oral Cavity. *Otolaryngol Clin N Am.* 2007; 40: 141–160.
10. Eaton J, Atilas R, Tuchman JB. GlideScope for management of the difficult airway in a child with Beckwith–Wiedemann syndrome. *Pediatric Anesthesia.* 2009; 19: 696–97
11. Tracy M, Dormans JP, Kusumi. Kippel-Feil Syndrome: Clinical Features and Current Understanding of Etiology. *Clin Orthop Relat Res.* 2004; 424: 183–190
12. Stallmer ML, Vanaharam V, Mashour MA. Congenital cervical spine fusion and airway management: a case series of Klippel-Feil syndrome. *J Clinl Anesth* 2008; 20: 447–451
13. Chen YL, W KH. Airway management of patients with craniofacial abnormalitie: 10-year experience at a teaching hospital in Taiwan. *J Chin Med Assoc.* 2009; 72(9): 468-470.
14. Osthaus WA, Harendza T, Witt LH, Jüttner B, Dieck T, Grigull L, Raymondos K, Sümpelmann R. Paediatric airway management in mucopolysaccharidosis I: a retrospective case review. *Eur J Anaesthesiol.* 2012 Apr;29(4):204-7.
15. Kim JS, Park SY, Min SK, Kim JH, Lee SY, Moon BK. Awake nasotracheal intubation using fiberoptic bronchoscope in a pediatric patient with Freeman-Sheldon syndrome. *Paediatr Anaesth.* 2005; 15(9):790-2.