

Via Aérea Difícil Pediátrica: Disostose Mandibulofacial Tipo Guion-Almeida

Paediatric Difficult Airway: Mandibulofacial Dysostosis Guion-Almeida Type

Francisco Gouveia¹, Susana Quevedo², Ana Ferreira², Cláudia Dourado²

Autor Correspondente:

Francisco Gouveia

Morada: Rua Conceição Fernandes, 1079; Vila Nova de Gaia, Portugal.

Email: fcgouveia88@gmail.com

¹ Interno de Formação Específica do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia-Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal

² Assistente Hospitalar de Anestesiologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia-Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal

Resumo

A disostose mandíbulo-facial tipo Guion-Almeida é uma síndrome polimalformativa rara que condiciona alterações craniofaciais de agravamento progressivo, associadas a dificuldades na ventilação com máscara facial e intubação oro-traqueal.

A via aérea difícil pediátrica é uma causa de importante morbimortalidade anestésica. Estão disponíveis vários equipamentos alternativos ao laringoscópio convencional que facilitam o manuseio da via aérea difícil e garantem menos lesões da mucosa traqueal associada à intubação oro-traqueal.

Apresenta-se um caso de uma criança pequena com esta síndrome em dois momentos cirúrgicos diferentes, descrevendo a abordagem da via aérea em cada uma delas e comparando os equipamentos utilizados.

A intubação oro-traqueal por fibroscopia através da máscara laríngea é uma alternativa eficaz e segura no manuseio da via aérea difícil pediátrica.

Palavras-chave: Disostose Mandibulofacial; Fibras Ópticas; Intubação Intratraqueal; Máscaras Laríngeas; Obstrução das Vias Respiratórias

Abstract

Mandibulofacial dysostosis Guion-Almeida type is a rare polymalformative syndrome with progressively severe craniofacial anomalies, associated with difficulties in ventilation with facial mask and tracheal intubation.

The difficult paediatric airway is an important cause of anaesthetic morbidity and mortality. Alternative devices to conventional laryngoscope are available and facilitate handling of a difficult airway with less damage of the tracheal mucosa.

We portray a case of a small child with this syndrome in two different surgical moments, describing the airway approach in each of them and comparing the devices that were used.

Fiberoptic tracheal intubation through laryngeal mask is an effective and safe technique in the management of paediatric difficult airway.

Keywords: Airway Obstruction; Intubation, Intratracheal; Laryngeal Masks; Mandibulofacial Dysostosis; Optical Fibers

INTRODUÇÃO

A disostose mandíbulo-facial (DMF) tipo Guion-Almeida é uma síndrome polimalformativa rara com herança autossómica dominante que se caracteriza pela coexistência de microcefalia, hipoplasia maxilar, *micrognatia*, *microtia*, atraso significativo do desenvolvimento, surdez e em alguns casos atresia esofágica.^{1,2}

As alterações craniofaciais dificultam a ventilação com máscara facial, a intubação traqueal e suscetibilizam estes indivíduos a obstrução grave da via aérea. Esta obstrução é multifatorial, apresentando causas mecânicas, neurológicas e anatómicas.³ Aproximadamente 25% - 35% dos doentes com *micrognatia* apresentam uma obstrução sediada na desproporção da língua com necessidade de intervenção cirúrgica como glossopexia, fixação língua-lábio, traqueostomia ou cirurgia de avanço mandibular.³ Estas alterações tendem a agravar com o crescimento, sendo a glossoptose, a *micrognatia* e a cifose basilar os

principais motivos de dificuldade no manuseio da via aérea com o avançar da idade.⁴

Abaixo descrevem-se abordagens diferentes da via aérea do mesmo caso de DMF.

CASO CLÍNICO

Criança de 15 meses, sexo masculino, 7 kg, com DMF tipo Guion-Almeida com diagnóstico genético recente. Fenotipicamente caracterizada por microcefalia, surdez congénita, *micrognatia*, laringo-traqueomalácia, displasia broncopulmonar, roncopia, hipotonia muscular generalizada e atresia esofágica.

Antecedentes de prematuridade (36 semanas e 5 dias), restrição ao crescimento intrauterino, parto por cesariana com *score* Apgar 4/7/7, necessitando de intubação oro-traqueal (IOT) no período pós-parto imediato por depressão respiratória. Não há registo de dificuldade na ventilação por máscara facial nem na IOT.

No período neonatal foi submetido a correção cirúrgica da atresia esofágica que complicou com estenose da anastomose esofágica, necessitando posteriormente de múltiplas dilatações. Posteriormente, foi submetido a ariepiglotoplastia, mantendo-se intubado durante 5 dias por edema da via aérea. Nestas intervenções, houve dificuldade na abordagem da via aérea, com uma média de três tentativas para uma IOT bem sucedida. O material utilizado no seu manuseio foi o laringoscópio convencional com lâmina curva nº 2, estilete para IOT Bougie (MedTech®, EUA) e videolaringoscópio Airtraq™ (Rusch®/Teleflex®; EUA). A ventilação por máscara facial era fácil e manteve-se entre as tentativas de proteção da via aérea.

Em janeiro de 2017, foi proposto para gastrostomia, correção de hérnia inguinal direita e colocação de cateter epicutâneo-cava por desbridamento. À chegada ao bloco operatório, procedeu-se à monitorização *standard* e indução de anestesia geral inalatória com sevoflurano, mantendo a ventilação espontânea, e seguidamente administrouse fentanil 3 µg/kg, ventilando-o por máscara facial sem dificuldades. Nas duas primeiras tentativas de IOT utilizouse um videolaringoscópio Airtraq™ tamanho 2, obtendo uma laringoscopia grau 2 de acordo com a classificação de Cormack-Lehane, mas com dificuldade na orientação do tubo para a fenda glótica. Na terceira tentativa foi utilizado um laringoscópio convencional com lâmina curva Macintosh tamanho 1, obtendo uma laringoscopia grau 3. A IOT com um tubo oro-traqueal polivinil nº 4 com *cuff* foi conseguida com recurso ao Bougie®. A cirurgia decorreu sem intercorrências e a criança foi extubada no final do procedimento. Manteve-se estável no pós-operatório imediato na unidade de cuidados intensivos neonatais, sendo transferido no dia seguinte para o internamento. No quarto dia pós-operatório, por quadro compatível com deiscência da gastrostomia, foi submetido a laparotomia exploradora com encerramento da mesma. A abordagem da via aérea seguiu o plano anterior, laringoscópio convencional e estilete para IOT, com sucesso na segunda tentativa. Cumpriu 10 dias de antibioterapia, tendo alta a tolerar dieta por sonda nasogástrica.

Em junho de 2017 foi internado para confecção de gastrostomia permanente e cateter epicutâneo-cava. À chegada ao bloco operatório e após monitorização *standard* procedeu-se à indução de anestesia geral inalatória com sevoflurano e fentanil 3 µg/kg, ventilando-o por máscara facial sem dificuldade. Após duas tentativas falhadas de IOT com videolaringoscópios Airtraq™ e McGrath® (Aircraft Medical, Edinburgh, UK), decidiu-se colocar uma máscara laríngea clássica tamanho 1. Após confirmar adaptação e adequada ventilação e oxigenação, colocou-se o fibroscópio pediátrico através da máscara laríngea e após identificação sequencial da fenda glótica, anéis traqueais e

carena, fez-se progredir um tubo oro-traqueal polivinil nº 4 com *cuff*, garantindo a proteção da via aérea. O período pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo alta orientada para a consulta.

DISCUSSÃO

A via aérea difícil pediátrica é uma causa de importante morbimortalidade anestésica.⁵

Atualmente estão disponíveis vários equipamentos com características próprias que facilitam a sua abordagem, sendo uma alternativa à laringoscopia direta. A *task force* da American Society of Anesthesiology sobre manuseio de via aérea Difícil enfatiza a importância de equipamentos alternativos e menos invasivos que garantam oxigenação adequada quando a IOT falha.⁶

A utilização dos vários tipos de videolaringoscópio na abordagem da via aérea de crianças com DMF tem sido relatada na literatura. O C-MAC® (Karl-Storz GmbH & Co., Alemanha) com a lâmina-D que apresenta uma maior angulação de cerca de 40 graus, foi associada a uma diminuição da classificação Comark-Lehane em dois pontos.⁵ O AirTraq® e o GlideScope® (Verathon Medical, Bothell, EUA) são também opções viáveis, mas foram descritas dificuldades de inserção do tubo oro-traqueal, apesar de ótima visualização da fenda glótica, facilitadas pelo uso simultâneo do estilete para IOT.^{7,8} Os videolaringoscópios, em especial o GlideScope®, poderão ser uma alternativa à fibroscopia na abordagem de via aérea difícil em locais remotos por serem portáteis, leves, reutilizáveis e por não precisarem de fonte de eletricidade para o seu funcionamento.⁷ Embora com poucos estudos em crianças, o McGrath® também tem sido descrito como uma alternativa eficaz na via aérea difícil pediátrica.^{9,10}

A fibroscopia para IOT quando usada isoladamente associa-se a dificuldades técnicas relacionadas com o estreitamento faríngeo resultante das deformidades craniofaciais. A utilização de máscara laríngea para IOT com fibroscopia aumenta o espaço na via aérea, ultrapassando a zona de obstrução faríngea e permite uma progressão mais suave do tubo oro-traqueal.¹¹ Um estudo comparou a máscara laríngea clássica com a iGEL® (Intersurgical®, Reino Unido) como conduto para IOT por fibroscopia, concluindo que a última é mais apropriada que a primeira.¹² Outros estudos reforçam a eficácia e utilidade da iGEL® como conduto para IOT com fibroscopia, garantindo uma visualização da glote em 100%.^{12,13} Contudo, as máscaras laríngeas clássicas são também descritas como eficazes como conduto de IOT por fibroscopia em crianças com dismorfias faciais.¹⁴

A sedação consciente para IOT com fibroscopia e a administração de lidocaína em *spray* na orofaringe em doentes com DMF pode agravar a sua obstrução. Por outro lado, a falta de colaboração de crianças pequenas sem pré-

medicação pode dificultar a abordagem da via aérea. Em alternativa à sedação consciente, têm sido descritos casos de introdução de máscara laríngea em crianças acordadas, seguida da IOT por fibroscopia através da mesma, com boa tolerância e sem necessidade de anestesia tópica.¹¹ Os autores assumem que o dispositivo supraglótico, ao aumentar o espaço na orofaringe, permeabiliza a via aérea e garante menor esforço ventilatório, permitindo que as crianças fiquem confortáveis, mesmo sem recurso a qualquer tipo de sedativo.¹¹

A indução inalatória com sevoflurano garante uma maior tolerância à introdução e manutenção da máscara laríngea, podendo ser uma alternativa eficaz à sedação e à anestesia tópica, apesar de ligeiro aumento de risco de obstrução.¹³ Para o sucesso da técnica de IOT com fibroscópio através da máscara laríngea é necessário certificar-se que esse dispositivo é adequado à criança e está corretamente posicionado, através da capnografia, iniciando só posteriormente a fibroscopia.¹¹ Poderá ser necessário adaptar outro tubo endotraqueal ou um estilete de IOT à extremidade proximal daquele que foi introduzido na traqueia, de forma a facilitar a exteriorização da máscara laríngea através do tubo.¹¹

Para além da maior facilidade técnica e da adequada ventilação/oxigenação durante a abordagem da via aérea, está reportada uma menor incidência de lesões da mucosa traqueal quando a IOT é realizada com fibroscopia através de dispositivo supraglótico, comparando com a utilização de estilete como guia.⁶

De acordo com a evidência científica atual ilustrada por este caso, conclui-se que a fibroscopia para IOT através de dispositivo supraglótico é uma alternativa eficaz e segura na abordagem da via aérea difícil pediátrica.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

Conflicts of interest: *The authors have no conflicts of interest to declare.*

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

Financing Support: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

Confidencialidade dos dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Confidentiality of data: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

Proteção de pessoas e animais: Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Protection of human and animal subjects: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

Data de submissão: 19 de julho, 2017

Submission date: 19th of July, 2017

Data de aceitação: 20 de outubro, 2017

Acceptance date: 20th of October, 2017

REFERÊNCIAS

- Huang L, Vanstone MR, Hartley T, Osmond M, Barrowman N, Allanson J, et al. Mandibulofacial dysostosis with microcephaly: mutation and database update. *Hum Mutat.* 2016; 37:148-54.
- Guion-Almeida ML, Zechi-Ceide RM, Vendramini S, Tabith Júnior A. A new syndrome with growth and mental retardation, mandibulofacial dysostosis, microcephaly, and cleft palate. *Clin Dysmorphol.* 2006;15: 171-4.
- Frawley G, Espenell A, Howe P, Shand J, Heggie A. Anesthetic implications of infants with mandibular hypoplasia treated with mandibular distraction osteogenesis. *Paediatr Anaesth.* 2013; 23: 342-8.
- Nargozian C. The airway in patients with craniofacial abnormalities. *Paediatr Anaesth.* 2004; 14: 53-9.
- Sethi D. Airway management in a child with Treacher Collins syndrome using C-MAC videolaryngoscope. *Anaesth Crit Care Pain Med.* 2016; 35: 67-8.
- Metterlein T, Plank C, Sinner B, Bundscherer A, Graf BM, Roth G. A comparison of fiberoptic guided tracheal intubation via laryngeal mask and laryngeal tube. *Saudi J Anaesth.* 2015; 9: 37-41.
- Bishop S, Clements P, Kale K, Tremlett MR. Use of GlideScope Ranger in the management of a child with Treacher Collins syndrome in a developing world setting. *Paediatr Anaesth.* 2009;19: 695-6.
- Péan D, Desdoits A, Asehnoune K, Lejus C. Airtraq laryngoscope for intubation in Treacher Collins syndrome. *Paediatr Anaesth.* 2009; 19: 698-9.
- Ross M, Baxter A. Use of the new McGrath((R)) MAC size-1 paediatric videolaryngoscope. *Anaesthesia.* 2015;70: 1217-8.
- Tsujimoto T, Tanaka S, Yoshiyama Y, Sugiyama Y, Kawamata M. Successful intubation using McGRATH MAC in a patient with Treacher Collins syndrome. *Middle East J Anaesthesiol.* 2014;22: 523-5.
- Asai T, Nagata A, Shingu K. Awake tracheal intubation through the laryngeal mask in neonates with upper airway obstruction. *Paediatr Anaesth.* 2008; 18: 77-80.
- Michalek P, Donaldson W, Graham C, Hinds JD. A comparison of the I-gel supraglottic airway as a conduit for tracheal intubation with the intubating laryngeal mask airway: a manikin study. *Resuscitation.* 2010; 81: 74-7.
- Gupta R, Gupta R, Wadhawan S, Bhadoria P. Tracheal intubation through Igel conduit in a child with post-burn contracture. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol.* 2012; 28: 397-8.
- Hung KC, Shiau JM, Yang YL, Tseng CC. Fiberoptic tracheal intubation through a classical laryngeal mask airway under spontaneous ventilation in a child with Treacher Collins syndrome. *Acta Anaesthesiol Taiwan.* 2006; 44: 223-6.