

PO 37 - SÍNDROME DE TREACHER COLLINS: UMA ABORDAGEM INTERDISCIPLINAR DA VIA AÉREA

Catarina Cruz Chaves¹, Luciana Maria Cruz Costa¹

¹Centro Hospitalar Universitário São João, EPE

Introdução: A síndrome de Treacher-Collins (STC) é uma doença autossômica dominante rara, com uma incidência de 1:50000 nados-vivos^[1]. Caracteriza-se por uma disostose craniofacial com um amplo espectro de apresentações clínicas, apresentando-se habitualmente com hipoplasia malar e mandibular e malformações do pavilhão auricular^[2]. Pacientes portadores desta síndrome necessitam frequentemente de múltiplas intervenções cirúrgicas para corrigir anomalias ou subdesenvolvimento das estruturas faciais. O manuseio anestésico destes doentes é peculiarmente desafiante e minucioso, sendo a abordagem previsivelmente difícil da via aérea uma das principais preocupações para o anestesiológico. O caso clínico apresentado centra-se na necessidade de uma abordagem interdisciplinar da via aérea no caso de uma criança portadora de STC, proposta para palatoplastia por fenda palatina.

Caso Clínico: Criança do sexo masculino, 19 meses de idade, portadora de STC. Sem antecedentes anestésico-cirúrgicos e sem medicação habitual. Proposta para palatoplastia por fenda palatina. Ao exame físico, dismorfia facial evidente com destaque para uma hipoplasia severa da mandíbula, surdez condutiva bilateral e coloboma palpebral inferior bilateral. Assintomático do ponto de vista cardíaco ou respiratório, ecoTT recente sem alterações. Assumida VAD previsível em consulta pré-anestésica, tendo sido requisitado o material de VAD ajustado ao peso e idade, contactada equipa de Pneumologia pediátrica e solicitada vaga de UCI para recobro pós-operatório. No intraoperatório, realizada indução inalatória, sem dificuldade na ventilação por MF. Após múltiplas tentativas otimizadas, inclusive com fibroscopia, considerada impossível de entubar pela equipa experiente de Anestesiologia e Pneumologia presentes. Cirurgia adiada, considerando necessidade de traqueostomia neste contexto. Seis meses depois, agendada traqueostomia em colaboração com as equipas de Cirurgia Pediátrica, Pneumologia, Anestesiologia e ORL. Em abordagem interdisciplinar, realizada laringotraqueoscopia sob anestesia geral em ventilação espontânea, permitindo entubação com tubo endotraqueal calibre 3,5 sob orientação e controle por endoscopia flexível, tendo-se confirmado uma dinâmica ventilatória adequada. Traqueostomia e palatoplastia posteriores realizadas sem intercorrências.

Discussão: O manuseio anestésico em crianças com deformidades craniofaciais é complexo e requer uma gestão cirúrgica e anestésica adaptada. 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 abordagem da via aérea nestes doentes é um desafio significativo para o anestesiolegista, onde a comunicação e o trabalho interdisciplinar entre as várias especialidades pode ter um papel preponderante.

Bibliografia:

[1]Clinics in plastic surgery 2019;46(2):197-205

[2]Eur J Hum Gen. 2009;17(3):275-83



