



# REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Anestesiologia  
[www.sba.com.br](http://www.sba.com.br)



## INFORMAÇÃO CLÍNICA

# Manejo de vias aéreas em recém-nascido com síndrome de Klippel-Feil



Nuray Altay<sup>a,\*</sup>, Hasan H. Yüce<sup>a</sup>, Harun Aydoğan<sup>a</sup> e Mustafa E. Dörterler<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Harran University School of Medicine, Department of Anesthesiology and Reanimation, Sanliurfa, Turquia

<sup>b</sup> Harran University School of Medicine, Department of Pediatric Surgery, Sanliurfa, Turquia

Recebido em 16 de janeiro de 2014; aceito em 13 de março de 2014

Disponível na Internet em 7 de setembro de 2014

### PALAVRAS-CHAVE

Neonatal;  
Vias aéreas difícil;  
Anormalidades congênitas;  
Doença cardíaca congênita;  
Cirurgia geral;  
Cuidados intensivos

### KEYWORDS

Neonatal;  
Difficult airway;  
Congenital anomalies;  
Congenital heart disease;  
Surgery;  
Critical care

**Resumo** A síndrome de Klippel-Feil (SKF) envolve uma tríade clássica que inclui pescoço curto, linha de implantação dos cabelos baixa e restrição do movimento do pescoço e é uma das causas congênitas de via aérea difícil. Apresentamos o caso de uma recém-nascida, de 26 dias, 3.300 g de peso, com SKF, que foi agendada para cirurgia de correção de uma obstrução intestinal. A paciente apresentava características acentuadas da SKF. A anestesia foi induzida com inalação de sevoflurano a 2-3% em 100% de oxigênio. A inalação de sevoflurano foi interrompida após dois minutos. O escore de Cormack-Lehane da paciente era 2 e a intubação orotraqueal foi feita na primeira tentativa, com tubo endotraqueal de 3,5 mm ID sem balão. O tempo de cirurgia foi de 45 minutos. Após a cirurgia sem intercorrências, a paciente foi transferida para a unidade de reanimação neonatal ainda intubada. No terceiro dia de pós-operatório, foi a óbito por causa de uma insuficiência cardíaca hiperdinâmica. Esse caso apresenta a criança mais jovem com síndrome de Klippel-Feil na literatura e na qual a intubação orotraqueal foi feita. Acreditamos também que o posicionamento de pacientes dessa faixa etária mais jovem pode ser mais fácil do que o de pacientes de faixas etárias mais altas, por causa do processo de ossificação incompleto. © 2014 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Airway management in newborn with Klippel-Feil syndrome

**Abstract** Klippel-Feil syndrome (KFS) has a classical triad that includes short neck, low hair line and restriction in neck motion and is among one of the congenital causes of difficult airway. Herein, we present a 26-day, 3300 g newborn with KFS who was planned to be operated for correction of an intestinal obstruction. She had features of severe KFS. Anesthesia was induced by inhalation of sevoflurane 2-3% in percentage 100 oxygen. Sevoflurane inhalation was stopped after 2 min. Her Cormack Lehane score was 2 and oral intubation was performed with 3.5 mm ID non-cuffed endotracheal tube in first attempt. Operation lasted for 45 min. Following uneventful surgery, she was not extubated and was transferred to the newborn reanimation unit.

\* Autor para correspondência.

E-mail: [nurayaltay@gmail.com](mailto:nurayaltay@gmail.com) (N. Altay).

On the postoperative third day, the patient died due to hyperdynamic heart failure. This case is the youngest child with Klippel-Feil syndrome in literature and on whom oral intubation was performed. We also think that positioning of this younger age group might be easier than older age groups due to incomplete ossification process.

© 2014 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introdução

A síndrome de Klippel-Feil (KFS) tem uma incidência de 1:42.000 nascimentos e é uma das causas congênitas de via aérea difícil. A tríade clássica inclui pescoço curto, linha de implantação dos cabelos baixa, restrição do movimento do pescoço com fusão de pelo menos dois segmentos cervicais. O pescoço curto com limitação do movimento e a instabilidade cervical podem levar a danos neurológicos durante laringoscopias, intubações e posicionamentos para cirurgia.<sup>1</sup>

## Relato de caso

Recém-nascida, de 26 dias, 3.300 g de peso, com SKF, agendada para cirurgia de correção de uma obstrução intestinal. Ao exame físico, apresentava características acentuadas da SKF, incluindo pescoço curto, restrição do movimento do pescoço, palato alto, classe II no escore de Mallampati modificado, linha de implantação dos cabelos baixa e aparência facial atípica (fig. 1). O ecocardiograma revelou DSA, DSV, pseudocoarctação da aorta, PCA, amplo seio coronário e hipertensão pulmonar persistente. Pressão arterial, saturação de oxigênio e ECG foram monitorados na sala de cirurgia. Várias lâminas grandes do tipo Miller e Macintosh, máscaras laringeas, tubos traqueais com estiletos, broncoscópio de fibra óptica e conjunto para traqueostomia foram mantidos disponíveis. A anestesia foi induzida com inalação de sevoflurano a 2-3% em 100% de oxigênio. A inalação de sevoflurano foi interrompida após dois minutos. O escore de



**Figura 1** Linha de implantação dos cabelos baixa e aparência facial atípica da paciente.

Cormack-Lehane da paciente era 2 e a intubação orotraqueal foi feita na primeira tentativa, com tubo endotraqueal de 3,5 mm ID sem balão. A correção do posicionamento do tubo endotraqueal foi feita com ausculta e capnografia. A anestesia foi mantida com 60% de ar em oxigênio com sevoflurano a 1-1,5% e duodenotomia foi feita para a obstrução parcial do duodeno. O tempo cirúrgico foi de 45 minutos. Após a cirurgia sem intercorrências, a paciente não foi extubada e foi transferida para a unidade de reanimação neonatal. No terceiro dia de pós-operatório, foi a óbito por causa de uma insuficiência cardíaca hiperdinâmica.

## Discussão

A síndrome de Klippel-Feil é uma doença rara, descrita em 1912 por Maurice Klippel e André Feil, da França e caracterizada pela fusão congênita de duas das sete vértebras cervicais. A tríade clássica inclui pescoço curto, linha de implantação dos cabelos baixa, restrição do movimento do pescoço com fusão de pelo menos dois segmentos cervicais. Os pacientes geralmente apresentam a doença durante a infância, mas a SKF também pode se manifestar mais tarde na vida.<sup>2,3</sup> Nosso caso foi detectado no período neonatal e apresentava os sinais clássicos da síndrome. Via aérea difícil é o principal problema desse grupo de pacientes em anestesiologia e medicina intensiva. Na literatura, a maioria dos casos de SKF envolve a faixa etária adulta e está associada a problemas de vias aéreas difíceis.<sup>1,2</sup> Stallmer et al. publicaram recentemente um estudo com 10 pacientes pediátricos com SKF e concluíram que as vias aéreas desses pacientes podem ser manejadas sem dificuldade em uma grande porcentagem de casos semelhantes ao nosso.<sup>4</sup> O caso mais jovem na literatura era até então o de uma menina de dois meses. De acordo com nossa pesquisa, a faixa etária de nosso caso é a mais baixa na literatura.

Naquele caso, para evitar o trauma, máscara laringea (tamanho 1) foi inserida com a técnica de inversão. O nosso caso relata a criança mais jovem com síndrome de Klippel-Feil na qual a intubação orotraqueal foi feita. Acreditamos também que, por causa do processo de ossificação incompleto, o posicionamento de pacientes dessa faixa etária mais jovem pode ser mais fácil do que o de pacientes de faixas etárias mais altas. As fusões mais extensas tendem a estar associadas a outros defeitos que envolvem os sistemas cardiovascular, respiratório e geniturinário. Anomalias cardiovasculares ocorrem em 15-30% dos casos. O problema mais comum é o defeito do septo ventricular.<sup>3</sup> Insuficiência cardíaca é importante no processo de monitoramento pós-operatório. Nosso caso apresentava DSA, DSV,

pseudocoarctação da aorta, PCA, amplo seio coronário e hipertensão pulmonar persistente. A síndrome também pode estar associada a anormalidades da cabeça e da face, do esqueleto, dos órgãos sexuais, dos músculos, do cérebro e da medula espinhal, dos braços, das pernas e dos dedos e a defeitos cardíacos. Na literatura, o único caso de SKF com anomalias do sistema GI foi o de duplicação de cólon.<sup>5</sup> As anormalidades do sistema GI superior podem causar distúrbios nutricionais e problemas respiratórios semelhantes aos de nosso caso. Uma avaliação detalhada dos sistemas orgânicos pré-anestesia, incluindo principalmente as vias aéreas e o sistema cardiovascular, é fundamental na SKF.

### Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

### Agradecimentos

O termo de consentimento informado foi assinado pelos parentes da paciente. Os autores não receberam qualquer

financiamento externo ou subsídios para as pesquisas ou preparação deste trabalho.

### Referências

1. Fernandes ML, Faria NC, Gonçalves TF, et al. Anesthesia for tonsillectomy in a child with Klippel-Feil Syndrome associated with Down syndrome. Case report. *Rev Bras Anesthesiol.* 2010;60:315-20.
2. Klippel M, Feil A. Un cas d'absence des vertebres cervicales Avec cage thoracique remontant jusqu'a la base du crane (cage thoracique cervicale). *Nouv Iconog Salpetriere.* 1912;25:223-50.
3. Tracy MR, Dormans JP, Kusumi K. Klippel-Feil syndrome: clinical features and current understanding of etiology. *Clin Orthop Relat Res.* 2004;424:183-90.
4. Stallmer ML, Vanaharam V, Mashour GA. Congenital cervical spine fusion and airway management: a case series of Klippel-Feil syndrome. *J Clin Anesth.* 2008;20:447-51.
5. Costa EC, Ferreira CT, Salle JL, Fraga JC. Diagnosis and management of congenital rectourethral fistula in a child with long tubular duplication of the colon and Klippel-Feil syndrome. *J Pediatr Surg.* 2011;46:2184-6.