

# Anestesia para Amigdalectomia em Criança Portadora de Síndrome de Klippel-Feil Associada à Síndrome de Down. Relato de Caso

Magda Lourenço Fernandes, TSA<sup>1</sup>, Núbia Campos Faria<sup>2</sup>, Thiago Ferreira Gonçalves<sup>3</sup>,  
Bruno Holanda Santos<sup>4</sup>

**Resumo:** Fernandes ML, Faria NC, Gonçalves TF, Santos BH – Anestesia para Amigdalectomia em Criança Portadora de Síndrome de Klippel-Feil Associada à Síndrome de Down. Relato de Caso.

**Justificativa e objetivos:** Anormalidades craniofaciais, presentes na síndrome de Klippel-Feil (SKF) e na síndrome de Down (SD), podem dificultar o acesso à via aérea. Cirurgias na orofaringe também exigem atenção especial com a via aérea. A associação de ambas as síndromes em paciente candidato à amigdalectomia é uma condição rara, que impõe desafios ao tratamento anestésico-cirúrgico. O objetivo deste relato é discutir os cuidados para a abordagem da via aérea e os riscos da manipulação cervical em paciente portador de SKF e SD submetido à amigdalectomia.

**Relato de caso:** Criança de 5 anos com diagnóstico prévio de SKF, SD e instabilidade da articulação atlantoaxial foi submetida à amigdalectomia sob anestesia geral balanceada. A ventilação sob máscara e a intubação traqueal foram realizadas com a cabeça em posição neutra. A perfeita visualização da epiglote e das cordas vocais permitiu intubação traqueal com laringoscopia convencional. A cirurgia também foi realizada sem extensão cervical, transcorrendo sem intercorrências.

**Conclusões:** Embora o acesso à via aérea possa ser fácil, alterações anatômicas pressupõem via aérea difícil em pacientes portadores de SKF e SD. Cuidados diferenciados e recursos adequados são obrigatórios para se evitarem complicações durante a abordagem da via aérea. A manipulação cervical deve ser evitada na presença de instabilidade da articulação atlantoccipital pelo risco de lesão neurológica.

**Unitermos:** CIRURGIA, Otorrinolaringológica; DOENÇAS, Genética: síndrome de Klippel-Feil, síndrome de Down; INTUBAÇÃO TRAQUEAL.

[Rev Bras Anestesiol 2010;60(3): 315-320] ©Elsevier Editora Ltda.

## INTRODUÇÃO

Anormalidades craniofaciais dificultam o acesso à via aérea, constituindo-se um desafio para o anesthesiologista. A síndrome de Klippel-Feil (SKF) e a síndrome de Down (SD) são exemplos dessas situações clínicas. Intervenções na orofaringe também podem comprometer o acesso à via aérea. Na abordagem da via aérea, todas as suas estruturas envolvidas devem ser consideradas, incluindo a cavidade oral, o espaço mandibular anterior, maxilar, articulação temporomandibular e a coluna vertebral<sup>1</sup>. O objetivo deste relato foi discutir particularidades da abordagem da via aérea, com foco nas

alterações anatômicas e nos riscos da manipulação cervical, em paciente portador de SKF associada à SD submetido à amigdalectomia.

## RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 5 anos, 17 kg, ASA II, portadora de SKF e SD, com diagnóstico de hipertrofia de amígdalas palatinas. Paciente evoluindo com apneia obstrutiva do sono, confirmada pela polissonografia, sendo indicada amigdalectomia. Havia sido submetida à adenoidectomia com 1 ano, sem intercorrências. Na avaliação pré-anestésica, a mãe apresentou relatório da neurologia que afirmava diagnóstico de SKF, SD e instabilidade da articulação atlantoccipital. Ao exame físico, constatou-se pescoço curto e desviado para esquerda, implantação baixa da linha posterior do cabelo, escápula direita elevada e encurtada, caracterizando deformidade de Sprengel. Apresentava cavidade oral com abertura de 2 cm, Mallampati I e importante limitação da extensão e rotação cervicais. Radiografias da coluna cervical apresentavam fusão dos corpos vertebrais de C<sub>2</sub>-C<sub>3</sub>. Avaliação através de ressonância nuclear magnética demonstrou inexistência de estenose medular; ecocardiograma, ultrassom abdominal, eletrocardiograma e exames laboratoriais sem alterações. A paciente foi monitorada com estetoscópio precordial, eletro-

Recebido do CET/SBA da Santa Casa de Belo Horizonte, MG

1. Anestesiologista da Santa Casa de Belo Horizonte e do Hospital das Clínicas da UFMG; Responsável pelo CET/SBA da Santa Casa de Belo Horizonte; Diretora Científica da SAMG; Membro do Comitê de Anestesia Pediátrica da SBA; Título de Especialista em Terapia Intensiva

2. Anestesiologista da Santa Casa de Belo Horizonte

3. ME<sub>3</sub> do CET/SBA da Santa Casa de Belo Horizonte

4. Otorrinolaringologista da Santa Casa de Belo Horizonte

Submetido em 23 de agosto de 2009

Aprovado para publicação em 8 de fevereiro de 2010

Endereço para correspondência:

Dra. Magda Lourenço Fernandes

Rua Padre Marinho, 480/1206

Santa Efigênia

30140-040 – Belo Horizonte, MG

E-mail: balourenco@hotmail.com

cardiógrafo, oxímetro de pulso, pressão arterial não invasiva, capnógrafo e analisador de gases. Indução anestésica foi realizada com sevoflurano em concentrações decrescentes (8% a 4%) e óxido nitroso a 50%. Ao atingir plano anestésico, realizou-se punção venosa periférica com cânula 22G. Após administração de 7,5 mg de atracúrio e 35 µg de fentanil, procedeu-se à laringoscopia convencional com a cabeça da paciente em posição neutra. Sendo visualizadas perfeitamente a epiglote e as cordas vocais (Cormack I), foi realizada intubação traqueal sem intercorrências. A anestesia foi mantida com isoflurano a 1% e óxido nitroso a 50%. Durante o procedimento, foram administrados 2,5 mg de dexametasona, 680 mg de dipirona, 2,5 mg de ondansetrona e 35 µg de fentanil via subcutânea. A cirurgia foi realizada sem extensão cervical, apesar de pequena dificuldade técnica. A paciente manteve todos os parâmetros de monitoração estáveis durante a cirurgia, que durou cerca de 20 minutos. Ao final foram administrados 680 mg de neostigmina e 340 mg de atropina e foi procedida à extubação, sem intercorrências. A paciente manteve-se estável na sala de recuperação pós-anestésica e recebeu alta hospitalar no primeiro dia de pós-operatório.

## DISCUSSÃO

Em 1912, Maurice Klippel e André Feil relataram as seguintes anomalias encontradas em um paciente de 46 anos: fusão congênita de vértebras cervicais levando a limitação importante da movimentação da cabeça e do pescoço, pescoço curto e implantação baixa da linha posterior do cabelo. Essa condição ficou conhecida como SKF<sup>2</sup>. Atualmente, sabemos que se trata de uma síndrome complexa que associa anomalias ósseas e viscerais, sendo a tríade clássica inicialmente descrita presente em menos de 50% dos pacientes<sup>6</sup>. Sua incidência é de 1:42.000 nascimentos, sendo que 60% dos pacientes são do sexo feminino. A causa ainda é desconhecida, mas provavelmente heterogênea, com influência tanto genética como do ambiente externo<sup>2</sup>. Alguns pesquisadores acreditam que sua etiologia seja devida a defeito no gene da família PAX. Ocorreria falha no desenvolvimento embrionário entre a terceira e a oitava semanas de gestação, resultando em falta de segmentação ou segmentação aberrante dos somitos mesodérmicos<sup>3</sup>. A herança genética transmitida é, na maioria dos casos, de forma esporádica, porém a transmissão de forma autossômica recessiva e, raramente, a autossômica dominante também são descritas<sup>8</sup>.

Graus variáveis de envolvimento vertebral podem ser vistos, com diferentes apresentações clínicas<sup>2</sup>. Diversas anormalidades podem estar associadas, como alteração da junção atlantoccipital, estenose do canal medular e escoliose. A instabilidade cervical resulta em risco aumentado de lesão neurológica medular, mesmo ao mínimo trauma. Em uma análise retrospectiva de 21 pacientes com SKF, Nagib e col. observaram que nove pacientes desenvolveram déficits neurológicos espontâneos ou com traumas mínimos<sup>4</sup>.

Propedêutica detalhada deve ser realizada antes do procedimento cirúrgico, incluindo radiografias da coluna, para que se conheça a extensão do envolvimento vertebral. Testes diagnósticos podem ser necessários para se identificar a presença de alterações que podem estar associadas à síndrome, como: fenda palatina, palato ogival, assimetria facial sem implicações dentárias, diminuição do terço inferior da face, surdez tanto condutiva quanto neural e deficiência mental. Anormalidades ósseas que podem gerar dificuldades ventilatórias como alterações de ombro, defeito dos arcos costais, elevação e encurtamento congênito da escápula (deformidade de Sprengel) também são frequentes<sup>2,7</sup>. Além disso, podem-se encontrar alterações no desenvolvimento pulmonar, alterações renais e anomalias cardíacas<sup>2,7,8</sup>. A incidência de anomalias cardiovasculares em pacientes com a SKF é de 4,2% a 14%, sendo mais comum o defeito do septo ventricular. Persistência do ducto arterioso, prolapso mitral, válvula aórtica bicúspide e coarctação da aorta também podem coexistir, levando ao risco de falência cardíaca no perioperatório<sup>4,7,9</sup>. História de depressão, abuso de drogas e alcoolismo não são inco-muns nesses pacientes<sup>8</sup>.

Todas as alterações encontradas em pacientes com SKF implicam criteriosa escolha da técnica anestésica. Restrição da movimentação cervical e anormalidades associadas podem dificultar o acesso às vias aéreas (VA), complicando o ato anestésico-cirúrgico. Os momentos mais críticos são a laringoscopia, a intubação e o posicionamento para a cirurgia<sup>4</sup>. Embora a ventilação sob máscara facial seja geralmente fácil nesses pacientes, o acesso à VA representa um grande desafio e exige planejamento prévio. O anestesiológista e o cirurgião devem ser extremamente cuidadosos para evitar movimentação cervical inadequada, objetivando evitar danos neurológicos. Intubação traqueal através de fibroscopia óptica<sup>1</sup> e uso de máscara laríngea<sup>3</sup> têm sido técnicas descritas com sucesso em tais situações. A fibroscopia óptica é a técnica considerada mais segura. Intubação com paciente acordado utilizando-se fibroscopia óptica foi utilizada com sucesso por outros autores<sup>5</sup>, porém essa técnica exige cooperação do paciente, o que nem sempre é possível, principalmente em crianças ou pacientes com alteração de comportamento. Máscara laríngea é uma opção fácil e foi usada com sucesso em paciente com SKF que cursou com dificuldade da ventilação após a indução anestésica<sup>3</sup>. No presente relato, embora a fibroscopia óptica estivesse disponível, optou-se por fazer uma laringoscopia convencional prévia, sem extensão cervical prévia e, em vista da perfeita visualização das cordas vocais, realizou-se intubação convencional. Já a máscara laríngea não foi utilizada para não dificultar o acesso cirúrgico, uma vez que o mesmo já seria bastante limitado pelo posicionamento da cabeça em posição neutra.

Farid e col. relataram caso de paciente de 45 anos portadora de SKF que apresentou extrema dificuldade para intubação traqueal. Essa mesma paciente teria sido intubada sem dificuldades em duas oportunidades prévias: aos 12 anos, para a realização de apendicectomia, e aos 23

anos, para a retirada de cisto de ovário. Esse relato destaca que sucesso em intubação prévia não implica ausência de dificuldades em procedimentos posteriores, pois a fusão cervical é progressiva<sup>8</sup>.

A SD ou trissomia do 21 é a anormalidade cromossômica mais comum no nosso meio e, assim como a SKF, também resulta em alterações anatômicas da via aérea, tais como: fenda labial e palatina, nasofaringe estreita e língua relativamente grande e protuberante. A laringe e o anel cricóideo tendem a ser pequenos predispondo à estenose subglótica adquirida. Pode ocorrer subluxação atlantoaxial, o que torna arriscada a extensão do pescoço<sup>1</sup>.

Amigdalectomia e adenoidectomia são as cirurgias mais frequentemente realizadas na otorrinolaringologia. A via aérea exige atenção especial durante esses procedimentos, uma vez que está envolvida no campo operatório do cirurgião. Sangramento, secreções, edema e manipulação excessiva podem evoluir com complicações respiratórias. Mudanças frequentes na posição da cabeça podem ser necessárias, exigindo perfeita fixação do dispositivo utilizado para acessar a via aérea<sup>10</sup>. Complicações cervicais relacionadas com posicionamento incorreto resultam em ocorrências indesejáveis no pós-operatório, inclusive lesão cervical em pacientes com fatores de risco.<sup>11</sup>

Embora a via aérea difícil seja destaque nas informações científicas sobre SKF e SD, não encontramos referência à associação de ambas as síndromes em um mesmo paciente. Contrariamente às expectativas, no presente caso, a paciente não apresentou nenhuma dificuldade para ventilação e intubação traqueal. Porém, o equipamento adequado esteve disponível para eventual dificuldade nesse processo, e a expectativa era de se realizar intubação traqueal com fibroscopia óptica. A laringoscopia convencional foi realizada previamente para se registrar a visão da laringoscopia conforme a escala de Cormack-Lehane, com a cabeça em posição neutra. Considerando-se a perfeita visualização da epiglote e das cordas vocais, optamos por realizar intubação convencional. O achado de uma via aérea facilmente acessível, entretanto, não nos autoriza a reduzir a atenção com tais pacientes. É fundamental que o anestesiológico esteja habilitado a reconhecer as dificuldades e os riscos envolvidos na abordagem da via aérea em pacientes portadores de distúrbios craniofaciais congênitos. Conhecimento acerca das alterações anatômicas e recursos técnicos adequados são imprescindíveis, principalmente em casos de cirurgias orofaríngeas. O sucesso do procedimento baseou-se na antecipação dos possíveis problemas e na adequada interação entre a equipe cirúrgica e a anestésica. Se a malformação cervical gera instabilidade da coluna cervical com risco de lesão nervosa, evitar mobilização cervical não só durante o manuseio da via aérea como também durante o posicionamento e a realização da cirurgia pode prevenir essa complicação.

## REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Nargozián C – The airway in patients with craniofacial abnormalities. *Paediatr Anaesth*, 2004; 14:53-59.
2. McGaughran JM, Kuna P, Das V – Audiological abnormalities in the Klippel-Feil syndrome. *Arch Dis Child* 1998;79:352-355.
3. Manivel S, Prasad R, Jacob R – Anesthetic management of a child with Klippel-Feil syndrome in the radiology suite. *Pediatr Anesth* 2005;15:171-172.
4. Naguib M, Farag H, Ibrahim A el-W – Anaesthetic considerations in Klippel-Feil syndrome. *Can Anaesth Soc J*, 1986;33:66-70.
5. Cakmakkaya OS, Kaya G, Altintas F et al. – Anesthetic management of a child with Arnold-Chiari malformation and Klippel-Feil syndrome. *Pediatr Anesth*, 2006;16:355-356.
6. Stallmer ML, Vanaharam V, Mashour GA – Congenital cervical spine fusion and airway management: a case series of Klippel-Feil syndrome. *J Clin Anesth*, 2008;20:447-451.
7. Al Zahrani T – Reverse LMA insertion in a neonate with Klippel-Feil syndrome: case report. *Middle East J Anesthesiol*, 2007;19:625-629.
8. Farid IS, Omar OA, Insler SR – Multiple anesthetic challenges in a patient with Klippel-Feil syndrome undergoing cardiac surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth*, 2003;17:502-505.
9. Mitra S, Gombar KK, Sharma K et al. – Anesthetic management of a patient with Klippel-Feil syndrome. *J Anesth*, 2001;15:53-56.
10. Ferreira MA, Nakashima ER – Anestesia para Otorrinolaringologia, em: Cangiani LM – Tratado de Anestesiologia, 6ª ed, São Paulo, SAESP, 2006;1473-1488.
11. Richter GT, Bower CM – Cervical complications following routine tonsillectomy and adenoidectomy. *Cur Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, 2006,14:375-380.

**Resumen:** Fernandes ML, Faria NC, Gonçalves TF, Santos BH – Anestesia para Amigdalectomía en Niño Portador de Síndrome de Klippel-Feil Asociado al Síndrome de Down. Relato de Caso.

**Justificativa y objetivos:** Las anomalías craneofaciales presentes en el Síndrome de Klippel-Feil (SKF) y en el Síndrome de Down (SD), pueden dificultar el acceso a la vía aérea. Las cirugías en la orofaringe también exigen una atención especial con la vía aérea. La asociación de los dos síndromes en paciente candidato a la amigdalectomía es una condición rara, que impone retos al tratamiento anestésico-quirúrgico. El objetivo de este relato es discutir los cuidados para el abordaje de la vía aérea y los riesgos de la manipulación cervical en un paciente portador de síndrome de SKF y SD, sometido a la amigdalectomía.

**Relato del caso:** Niño de cinco años, con diagnóstico previo de SKF, SD e inestabilidad de la articulación atlantocervical, que fue sometido a la amigdalectomía bajo anestesia general balanceada. La ventilación bajo máscara y la intubación traqueal fueron realizadas con la cabeza en posición neutra. La perfecta visualización de la epiglote y de las cuerdas vocales, permitió la intubación traqueal con laringoscopia convencional. La cirugía también se hizo sin la extensión cervical, y transcurrió sin interurrencias.

**Conclusiones:** Aunque el acceso a la vía aérea pueda ser fácil, las alteraciones anatómicas nos avisan que existe una vía aérea difícil en pacientes portadores de SKF y SD. Los cuidados diferenciados y los recursos adecuados son indispensables para evitar las complicaciones durante el abordaje de la vía aérea. La manipulación cervical debe ser evitada en presencia de una inestabilidad de la articulación atlanto-occipital, por el riesgo de lesión neurológica.