



REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Anestesiologia
www.sba.com.br



INFORMAÇÃO CLÍNICA

Manejo anestésico para cirurgia de atresia de esôfago em um recém-nascido com síndrome de Goldenhar

Rosana Guerrero-Domínguez^{a,*}, Daniel López-Herrera-Rodríguez^a,
Inmaculada Benítez-Linero^a e Antonio Ontanilla^b

^a Serviço de Anestesiologia e Reanimação, Hospitais Universitários Virgen del Rocío, Sevilha, Espanha

^b Serviço de Anestesiologia e Reanimação, Hospital Infantil, Hospitais Universitários Virgen del Rocío, Sevilha, Espanha

Recebido em 3 de julho de 2013; aceito em 25 de julho de 2013

Disponível na Internet em 8 de maio de 2015

PALAVRAS-CHAVE

Síndrome de Goldenhar;
Fístula traqueoesofágica;
Atresia de esôfago;
Via respiratória difícil;
Fibrobroncoscópico

Resumo

Justificativa e objetivos: A síndrome de Goldenhar é um quadro de polimalformação que consiste em uma disostose craniofacial que determina uma via respiratória difícil em até 40% dos casos. Nós descrevemos um caso de um recém-nascido com síndrome de Goldenhar com atresia de esôfago e fístula traqueoesofágica para a qual foi feita cirurgia de reparo.

Relato de caso: Apresentamos o caso de um recém-nascido de 24 horas de vida com síndrome de Goldenhar. Ele apresentava atresia de esôfago, com fístula traqueoesofágica distal. Decidiu-se por uma cirurgia de emergência para reparo. Ela foi feita sob sedação, intubação com fibrobroncoscópico distal à fístula, para limitar passagem do ar para o esôfago e possível distensão abdominal. Após o reparo completo da atresia de esôfago e ligadura da fístula, o paciente foi transferido para a unidade de terapia intensiva e intubado com sedoanalgesia.

Conclusões: O achado de um paciente com síndrome de Goldenhar e atresia de esôfago supõe uma situação excepcional e um desafio para os anestesiológicos, pois o manejo anestésico depende da comorbidade do paciente, do tipo de fístula traqueoesofágica, da prática hospitalar habitual e das habilidades do anestesiológico responsável, sendo que a peculiaridade principal é manter uma ventilação pulmonar adequada na presença de uma comunicação entre a via respiratória e o esôfago. A intubação com fibrobroncoscópico distal à fístula resolve o manejo da via respiratória provavelmente difícil e limita a passagem de ar para o esôfago através da fístula.

© 2013 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

* Autor para correspondência.

E-mail: rosanabixi7@hotmail.com (R. Guerrero-Domínguez).

KEYWORDS

Goldenhar's syndrome;
Tracheoesophageal fistula;
Esophageal atresia;
Difficult airway;
Fibrobronchoscope

Anesthetic management for surgery of esophagus atresia in a newborn with Goldenhar's syndrome**Abstract**

Background and objectives: Goldenhar's syndrome is a polymalformative condition consisting of a craniofacial dysostosis that determines difficult airway in up to 40% of cases. We described a case of a newborn with Goldenhar's syndrome with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula who underwent repair surgery.

Case report: We report the case of a 24-hour-old newborn with Goldenhar's syndrome. He had esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula. It was decided that an emergency surgery would be performed for repairing it. It was carried out under sedation, intubation with fibrobronchoscope distal to the fistula, to limit the air flow into the esophagus, and possible abdominal distension. Following complete repair of the esophageal atresia and fistula ligation, the patient was transferred to the intensive care unit and intubated under sedation and analgesia.

Conclusions: The finding of a patient with Goldenhar's syndrome and esophageal atresia assumes an exceptional situation and a challenge for anesthesiologists, since the anesthetic management depends on the patient comorbidity, the type of tracheoesophageal fistula, the usual hospital practice and the skills of the anesthesiologist in charge, with the main peculiarity being maintenance of adequate pulmonary ventilation in the presence of a communication between the airway and the esophagus. Intubation with fibrobronchoscope distal to the fistula deals with the management of a probably difficult airway and limits the passage of air to the esophagus through the fistula.

© 2013 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Published by Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

Introdução

A síndrome de Goldenhar (SG) ou displasia óculo-aurículo-vertebral foi primeiramente descrita por Von Arlt em 1845.¹ Trata-se de um quadro de polimalformação devido a defeitos do primeiro e segundo arcos branquiais¹ que consiste em uma disostose craniofacial, em que se observam anomalias oculares e nas vértebras cervicais, malformações dos pavilhões auriculares e microtia unilateral, assimetria facial, micrognatia,² cistos dermóides epibulbares¹ e outras alterações da cavidade oral, tais como fenda palatina e alteração lingual.^{3,4} Embora a incidência de SG seja estimada em um em cada 5.000 recém-nascidos vivos,^{2,4} a associação de atresia de esôfago (AE) a essa condição só ocorre em 5% desses pacientes¹ e trata-se de uma combinação excepcional.

Caso clínico

Apresentamos um caso de um recém-nascido de 24 horas de vida e peso de 3,2 kg, com microtia unilateral esquerda (fig. 1), ureterocelo bilateral e atresia de esôfago com fístula traqueoesofágica (FTE) distal. Decidiu-se por uma cirurgia de emergência para reparo da AE e fístula associada. No exame das vias respiratórias, foi encontrada micrognatia discreta e dificuldade de abertura da boca. Como exames complementares pré-operatórios, foram feitos radiografia de tórax com sonda nasogástrica que confirmou o diagnóstico (fig. 2), hemograma, bioquímica e coagulação, ecocardiografia transtorácica e eletrocardiograma e não foram encontradas alterações.

Na sala de cirurgia o monitoramento foi feito com pressão arterial não invasiva, oximetria de pulso (SpO₂) e eletrocardiograma. Sob sedação com sevoflurano a 2%, através de um acesso venoso por cateter epicutâneo foi administrada atropina 0,1 mg iv para reduzir as secreções da orofaringe e 10 µg de fentanila. Com o paciente em ventilação espontânea o fibrobroncoscópio foi introduzido pela boca até encontrar a abertura da glote e inseriu-se um tubo rígido de 3,5 mm de diâmetro, posicionado distal à FTE e perto da carina principal. A colocação correta do tubo endotraqueal (TET) foi confirmada por capnografia e ausculta pulmonar e iniciou-se ventilação mecânica controlada a volume com volume



Figura 1 Paciente com síndrome de Goldenhar que apresenta microtia unilateral esquerda.

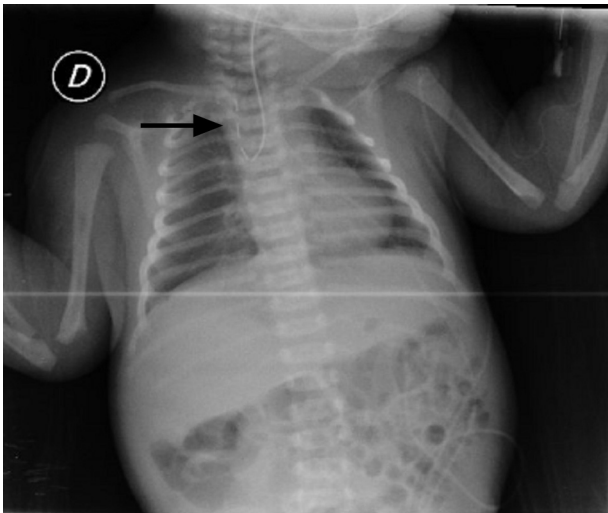


Figura 2 Imagem radiológica que mostra uma volta da sonda nasogástrica por impossibilidade de avanço em nível esofágico.

corrente de 8 ml kg^{-1} e frequência respiratória entre 17 e 20. Para manter o anestésico, aumentou-se a concentração de sevoflurano a 3% e administraram-se 1 mg de cisatracúrio, com doses de 6 a $9 \mu\text{g}$ de fentanila de acordo com a necessidade de analgésicos. Durante a cirurgia o paciente permaneceu hemodinamicamente estável com frequência cardíaca de 140-150 batimentos por minuto e pressão arterial sistólica entre 70 e 75 mmHg. Do ponto de vista respiratório manteve SpO_2 entre 90-95% que surpreendentemente alcançou valores próximos a 100% depois do reparo completo da atresia esofágica e da ligadura da fístula. A duração da cirurgia foi de 170 minutos com administração de 40 ml de cristaloides sem a necessidade de transfusão de hemoderivados. Após a conclusão do procedimento cirúrgico, ele foi transferido para a unidade de cuidados intensivos com sedoanalgesia, intubado e ventilado mecanicamente, sem intercorrências.

Discussão

Alterações craniofaciais na SG podem condicionar uma via respiratória difícil (VRD) em até 40% dos casos,⁵ principalmente devido à combinação de micrognatia, limitação da mobilização articular cervical e desvio traqueal.^{5,6} Isso constitui um desafio para os anestesiológicos e pode exigir o emprego de métodos opcionais para a laringoscopia direta para garantir permeabilidade correta das vias respiratórias, como intubação com fibrobroncoscópio,⁶ uso de máscara laríngea LMA⁴ e também traqueostomia com intubação retrógrada.^{4,5} Recomenda-se a avaliação radiológica mandibular e craniocervical antes dos procedimentos cirúrgicos programados.⁷ Devem-se descartar outras condições médicas associadas com essa síndrome, como anomalias cardíacas, traqueoesofágicas, geniturinário e atraso mental.^{1,2}

A AE, com ou sem FTE, representa a anomalia congênita de esôfago mais comum, com incidência que varia entre um em 2.500-4.500 recém-nascidos vivos.² A classificação da AE é determinada pela localização da atresia e a presença ou ausência de FTE associada. Foram descritos cinco tipos distintos, de modo que a AE com fístula distal supõe 85%

dos casos.⁸ O diagnóstico de AE é confirmado pela impossibilidade de fazer uma sonda nasogástrica avançar até o estômago, secreções orais abundantes e tosse ou episódios de cianose após ingestão alimentar.⁸ Uma radiografia de tórax com uma sonda nasogástrica ou orogástrica pode confirmar o diagnóstico.⁸ Embora Thomas Gibson tenha descrito a AE associada a FTE em 1697, somente em 1941 Cameron Haight fez a primeira correção cirúrgica desse problema.⁹ A cirurgia para reparo da AE e FTE apresenta implicações anestésicas importantes¹⁰ e é um desafio para os anestesiológicos. Muitas vezes, os recém-nascidos podem apresentar doenças respiratórias e malformações cardíacas associadas que, com peso inferior a 2 kg, representam fatores de risco para a mortalidade pós-operatória e devem ser avaliados no pré-operatório.^{10,11}

A principal característica do manejo anestésico nessa cirurgia é a manutenção de uma ventilação pulmonar adequada na presença de uma comunicação entre a via respiratória e o esôfago. Podem ocorrer episódios de dessaturação durante a indução e manutenção da anestesia. Por outro lado, uma toracotomia pode determinar a apresentação de alterações hemodinâmicas e respiratórias e manutenção de um nível adequado de analgesia.¹⁰ O manejo anestésico depende de comorbidade do paciente, do tipo de AE com ou sem FTE, da prática hospitalar habitual e das habilidades do anestesiológico responsável.

Os recém-nascidos com FTE estão em maior risco de distensão gástrica com risco potencial de pneumoperitônio¹¹ que pode aumentar com a introdução de ventilação mecânica com pressão positiva. Durante o reparo da FTE há várias opções para a manutenção da ventilação mecânica, como a intubação seletiva brônquica esquerda,¹¹ em que se assume o risco de atelectasias, e intubação com colocação de TET distal à fístula guiada por fibrobroncoscópio, a técnica usada neste caso.¹¹ Ambas as formas de colocação de TET exigem um acompanhamento rigoroso pelo anestesiológico responsável, a fim de detectar um mau posicionamento durante o procedimento. Outra técnica que poderia ser usada é a oclusão da fístula com um cateter de Fogarty até sua ligadura completa.¹²

Recomenda-se a manutenção de uma ventilação espontânea por indução de inalação sem bloqueio neuromuscular nem ventilação de pressão positiva até a colocação correta do TET distal à fístula⁸ para evitar hiperinsuflação gástrica. Outros autores recomendam a manutenção da ventilação espontânea até o fechamento completo da fístula para minimizar a distensão gástrica associada à ventilação com pressão positiva. Alguns anestesiológicos recomendam até uma gastrostomia antes da indução da anestesia para descomprimir o estômago e melhorar a ventilação mecânica.^{11,12}

No caso da SG, o achado de uma VRD associada a FTE pode comprometer gravemente a oxigenação nesses pacientes durante a indução anestésica, o que aumentando significativamente o risco de complicações respiratórias, que já é elevado devido ao procedimento cirúrgico em si.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Ayuso Velasco R, Torres Aguirre A, Enríquez Zarabozo E, et al. Atresia de esôfago en el síndrome de Goldenhar. *Cir Pediatr*. 2010;23:65.
2. Herranz Andrés P, Martínez Ubieto J, Gómez Gómez R, et al. Fibrobroncoscopia a través de mascarilla laríngea en un paciente con síndrome de Goldenhar. *Rev Esp Anesthesiol Reanim*. 2001;48(2):97.
3. Ortega U, Bejar J, Martínez E. Management of anaesthesia and the airway in a child with Goldenhar syndrome. *Rev Esp Anesthesiol Reanim*. 2012;59(2):110-2.
4. Sukhupragarn W, Rosenblatt WH. Airway management in a patient with Goldenhar syndrome: a case report. *J Clin Anesth*. 2008;20(3):214-7.
5. Ahmed Z, Alalami A, Hauptert M, et al. Airway management for rigid bronchoscopy via a freshly performed tracheostomy in a child with Goldenhar syndrome. *J Clin Anesth*. 2012;24(3):234-7.
6. Özlü O, Simşek S, Alaçakir H, et al. Goldenhar syndrome and intubation with the fiberoptic bronchoscope. *Paediatr Anaesth*. 2008;18(8):793-4.
7. Altintas F, Cakmakkaya OS. General anesthesia for a child with Goldenhar syndrome. *Paediatr Anaesth*. 2005;15(6):529-30.
8. Passi Y, Sampathi V, Pierre J, et al. Esophageal atresia with double tracheoesophageal fistula. *Anesthesiology*. 2013;118:1207.
9. Pinheiro PF, Simões e Silva AC, Pereira RM. Current knowledge on esophageal atresia. *World J Gastroenterol*. 2012;28:3662-72.
10. Knottenbelt G, Costi D, Stephens P, et al. An audit of anesthetic management and complications of tracheo-esophageal fistula and esophageal atresia repair. *Paediatr Anaesth*. 2012;22:268-74.
11. Broemling N, Campbell F. Anesthetic management of congenital tracheoesophageal fistula. *Paediatr Anaesth*. 2011;21:1092-9.
12. Goswami D, Kachru N, Pant N. Difficult ventilation in a wide congenital tracheoesophageal fistula. *Can J Anaesth*. 2012;59:118-9.