

Manejo de la Vía Aérea y Técnicas de Intubación en Niños con Anomalías Craneofaciales

Jessica R. Weiss y Tulio A. Valdez

Introducción

Los pacientes con anomalías craneofaciales crean un desafío importante para los especialistas encargados del manejo de las vías respiratorias. Las anomalías congénitas craneofaciales a menudo hacen difícil la exposición laríngea usando técnicas convencionales. Equipos especiales, tales como fibras ópticas flexibles, el laringoscopio de vídeo, los endoscopios rígidos y los broncoscopios, a menudo deben ser utilizados. La planificación cuidadosa, preoperatoria es imprescindible. Esto implica tener un conocimiento adecuado de la condición del paciente y un examen completo del cuello y las vías respiratorias incluyendo una laringoscopia flexible. Planes de respaldo, bien definidos, son fundamentales para lograr un manejo exitoso y seguro de las vías respiratorias en pacientes con anomalías craneofaciales.

Las emergencias respiratorias agudas en pacientes con anomalías craneofaciales han dado lugar a que diversas instituciones pediátricas designen a estos pacientes, según la dificultad de la exposición de sus vías respiratorias como posibles “pacientes de intubación sólo por especialistas “ y movilizar a un equipo especial y personal a la cabecera del paciente en caso de una emergencia de la vía aérea. En nuestra institución este sistema se llama CART (*Critical Airway Response Team* -Equipo de Respuesta de la Vía Aérea Crítica). La activación de CART trae a un otorrinolaringólogo pediatra, a un anestesiólogo pediátrico, y a personal de quirófano, a la cama del niño con un carrito especialmente adaptado para el manejo de la vía aérea el cual lleva una variedad de laringoscopios pediátricos, broncoscopios, tubos endotraqueales y una fibra óptica. En casos donde el paciente está lo suficientemente estable para ser transferido a la sala de operaciones, se prefiere esta opción, ya que proporciona un entorno de mayor control, así como la posibilidad de utilizar los gases anestésicos.

Es aconsejable retrasar la anestesia intravenosa con relajante muscular hasta que se logre la intubación endotraqueal. Hasta ese momento, el paciente debe mantener la ventilación espontánea estando de igual forma lo suficientemente sedado con un gas anestésico inhalado, para someterse a la intubación. Un esfuerzo cooperativo entre el otorrinolaringólogo pediátrico y el anestesiólogo pediátrico, es necesaria para establecer y mantener una vía aérea segura en estos pacientes

Labio Leporino y Paladar Hendido

El labio leporino y el paladar hendido son anomalías congénitas relativamente comunes, las cuales pueden conferir un nivel elevado de dificultad en la laringoscopia e intubación. En una revisión general por Xue *et. al*, se encontró que

el labio y paladar hendido bilateral representa el mayor reto en la laringoscopia en comparación con los pacientes con labio leporino o con paladar hendido unilateral simple¹. También se ha encontrado que la laringoscopia es a menudo más difícil en pacientes con labio leporino izquierdo en comparación con el lado derecho¹. Esto se debe probablemente a que la mayoría de los anestesiólogos son diestros. En pacientes con paladar hendido bilateral o labio leporino unilateral y del alvéolo, la hendidura puede impedir la colocación adecuada del laringoscopio. Para optimizar la intubación de estos pacientes, se recomienda que un anestesiólogo, con experiencia en intubación de pacientes con labio leporino y paladar hendido, esté involucrado. Se debe colocar un rollo a nivel de los hombros para colocar a la columna cervical en extensión suave y la enfermera de sala de operaciones debe estar preparada para proporcionar presión anterior de la laringe. Una gasa húmeda acolchonada puede ser colocada dentro de la fisura del paladar para apoyar el avance del laringoscopio¹. Con estas maniobras, la incidencia de intubación fallida debe ser <1%.

Microsomía Hemifacial

También conocido como microsomnia craneofacial, en estos pacientes una malformación del primero y segundo arco faríngeo resulta en una hipoplasia del esqueleto craneofacial y de los tejidos blandos. Es la segunda malformación craneofacial más común después de labio leporino y del paladar^{2,3}. Los pacientes pueden presentar un espectro de hallazgos al examen físico incluyendo varios grados de microphthalmia, microtia, hipoplasia mandibular y la hipoplasia malar. Las anomalías suelen ser unilaterales sin embargo, las malformaciones bilaterales también son posibles^{2,3}. La hipoplasia mandibular es el factor que causa el mayor desafío durante la intubación y en el manejo de la vía aérea en estos pacientes. Cuando están afectados bilateralmente se debe utilizar un enfoque similar al que se utiliza en pacientes con secuencia de Robin. La mayoría de los pacientes afectados de manera unilateral pueden ser intubados sobre un el endoscopio rígido³.

Para utilizar esta técnica, se debe colocar un tubo endotraqueal de tamaño adecuado (TET) a través de un endoscopio rígido. Se coloca un rollo a nivel de los hombros para poner al paciente en extensión cervical suave. Se utiliza un laringoscopio para intentar visualizar la laringe. El endoscopio rígido se pasa a través de la glotis hacia la tráquea. Se debe avanzar hasta visualizar la carina. En este punto, el TET puede avanzarse sobre el broncoscopio hacia la tráquea. Al retirar el endoscopio, se debe confirmar la posición del TET dentro de la tráquea. Los otorrinolaringólogos y anestesiólogos deben tener en cuenta que después de que estos pacientes tienen una cirugía correctiva en su mandíbula la dificultad de la intubación puede aumentar debido a la cicatrización y fibrosis por lo que las técnicas utilizadas anteriormente pueden no ser eficaces³.

Secuencia de Robin

Los pacientes pediátricos con secuencia de Robin (SR) son notoriamente difíciles de intubar debido a sus anomalías anatómicas congénitas. La SR se caracteriza por micrognatia, glosoptosis, y paladar hendido en forma de U. La intervención quirúrgica, en la forma de distracción mandibular osteogénesis, es cada vez más popular. Por lo tanto, se necesita un método seguro y eficaz para

el manejo de las vías respiratorias perioperatoria y de la intubación. Se prefiere la intubación nasotraqueal para poder eliminar el TET del campo quirúrgico. En la institución de los autores, la intubación transnasal con fibra óptica se realiza rutinariamente en los pacientes SR. La intubación exitosa es ayudada por la colocación de una sutura con hilo de seda 2-0 a través de la lengua para facilitar la retracción anterior. Al mismo tiempo, un videolaringoscopio es utilizado por un segundo anestesiólogo para ayudar en la elevación de la laringe. El videolaringoscopio también permite la visualización de la vía aérea durante la intubación por todos los miembros del equipo de las vías respiratorias. Otra técnica, descrita por Portnoy y Tatum, implica inicialmente intubar al paciente transoralmente con una mascarilla laríngea⁴. Luego se pasa un segundo TET más pequeño TET a través de la nasofaringe y fuera de la boca. El TET más pequeño se inserta en el TET más grande y es asegurado con un seguro. Ayudado por el paladar hendido, el TET más pequeño se empuja de nuevo hacia atrás a través del TET con el que se encuentra actualmente el paciente intubado, desde transoral a transnasal. Se debe tener cuidado durante este paso de que no se salga el tubo endotraqueal de la vía aérea. Los endoscopios de comisura anterior ofrecen una buena exposición de la laringe en pacientes con retrognatia y siempre deben estar disponible como parte del arsenal. Sharma sugiere que se coloque un alambre de guía de presión venosa central a través de la TET para facilitar la reintubación en caso de se produzca una extubación accidental durante este paso⁵. A pesar de que no se tiene experiencia con esta técnica es lógico pensar que sería más útil cuando la anatomía del paciente impida la intubación con fibroóptica transnasal. La secuencia Robin puede ocurrir de forma aislada o como parte de un síndrome. El síndrome de Stickler, Síndrome velocardiofacial y Treacher Collins, todos pueden exhibir esta secuencia de desarrollo y por lo tanto se deben esperar las mismas dificultades con la vía aérea.

Síndrome de Treacher Collins

Las anomalías craneofaciales que pueden estar presentes en pacientes con Síndrome de Treacher Collins incluyen: la hipoplasia malar, hipoplasia mandibular y/o una secuencia de Robin, fisuras palpebrales, coloboma del párpado inferior, microsomía, microtia/atresia y la pérdida de audición⁶. A menudo sufren de obstrucción de las vías aérea por lo que pueden requerir traqueotomía. La anatomía anormal hacen difícil la ventilación con mascarilla y la intubación en estos pacientes. Un método que ha demostrado ser eficaz en pacientes con Treacher Collins es la intubación con fibra óptica a través de una mascarilla laríngea (MLA) para la vía aérea⁷. Para esta técnica se coloca primero una MLA. Se introduce un tubo endotraqueal de tamaño adecuado en el broncoscopio de fibra óptica. El broncoscopio de fibra óptica se pasa a través de la MLA, al visualizarse la glotis, se avanza el broncoscopio flexible a través del pliegue vocal verdadero, hacia la región subglótica. El broncoscopio se debe avanzar hasta que se visualice la carina. A continuación, el tubo endotraqueal se avanza sobre el broncoscopio flexible, a través de la LMA, en la tráquea. A medida que el broncoscopio se retira, se verifica la punta del TET para confirmar su posición dentro de la tráquea. Una vez confirmado, el broncoscopio y luego la MLA, se puede retirar con cuidado.

Síndrome de Down

Los pacientes afectados por el síndrome de Down, también conocido como trisomía 21, tienen a menudo macroglosia, una nasofaringe estrecha, y son propensos a la subluxación atlantoaxial ⁷. Por lo tanto, la manipulación significativa de la columna cervical durante la intubación, debe de evitarse. La obtención de radiografías preoperatorias permiten obtener una mejor evaluación de riesgos. Además, se debe utilizar un tubo endotraqueal dos tamaños más pequeño que lo predicho para la edad ya que los pacientes con síndrome de Down tienen típicamente una subglotis estrecha y son propensos a desarrollar estenosis subglótica adquirida ⁸.

Síndrome de Apert, Síndrome de Crouzon y el Síndrome de Pfeiffer

Los Síndromes de Crouzon Apert y de Pfeiffer tienen en común la hipoplasia maxilar, el paladar ojival, la nasofaringe estrecha y la sinostosis craneofacial, que hace referencia al cierre prematuro de una o más suturas craneales ^{2,6}. Puede presentarse de forma aislada o como parte de un síndrome entre los cuales lo más populares son el de Apert, Crouzon, y Pfeiffer ^{2,6}. Los retos en el manejo de las vías respiratorias en estos pacientes comienza con la ventilación con mascarilla. La hipoplasia de la mita de la cara provoca un pobre ajuste de la máscara por lo que es difícil obtener un buen sello². La ventilación con la máscara mejora al mantener la boca abierta o al colocar una vía respiratoria oral, ya que cuando se cierre la boca, la anatomía anormal en estos pacientes crea una obstrucción significativa de las vías respiratorias superiores². Típicamente, la exposición laríngea y la intubación generalmente no representa un problema significativo. ² Es importante recordar que si se requiere una traqueotomía en estos pacientes existe la posibilidad de un manguito traqueal que puede complicar la identificación de los puntos de referencia de la tráquea y la laringe.

Síndrome de Beckwith-Wiedemann

El Síndrome de Beckwith-Wiedemann se caracteriza por macroglosia, onfalocele, gigantismo, y la hiperplasia del riñón y páncreas ⁹. La macroglosia puede causar obstrucción significativa de las vías respiratorias superiores y plantea un desafío durante la intubación. A veces estos pacientes no pueden ser ventilados con máscara ya que el cierre de la boca causa la obstrucción casi total de las vías respiratorias superiores ². La intubación nasotraqueal guiada por el broncoscopio se debe utilizar cuando estos pacientes se someten a una intervención quirúrgica para macoglosia. Alternativamente, el uso de un videolaringoscopio puede ayudar en la visualización laríngea alrededor del agrandamiento de la lengua. ¹⁰

Síndrome de Klippel-Feil

La característica distintiva de los pacientes con síndrome de Klippel-Feil (SKF) es la fusión de dos o más vértebras cervicales¹¹. Otras características incluyen un cuello corto, línea de implantación posterior baja, escoliosis, y disminución de la amplitud de los movimientos del cuello ^{2,11}. Aunque muchos de los pacientes con SKF son entubables con técnicas de laringoscopia convencional, la manipulación de la columna cervical debe evitarse para prevenir lesiones en la médula espinal ^{2,12}.

Mucopolisacaridosis

Mucopolisacaridosis es un espectro de trastornos en los que la ausencia de una enzima metabólica provoca depósitos de mucopolisacáridos en múltiples órganos y sistemas, incluyendo la vía aérea superior¹³. El depósito progresivo de glicosaminoglicanos en el tejido blando de la garganta y la tráquea se cree que es el responsable de la disfunción de las vías aérea y de la obstrucción, que caracterizan el síndrome. Otras características físicas, como las anomalías costales, el aumento de los órganos abdominales, el cuello corto y la mandíbula inmóvil, contribuyen aún más a los problemas respiratorios¹³. Opciones para intubación en aquellos en que la laringoscopia convencional falla, incluyen la intubación con fibra óptica a través de una mascarilla laríngea, el uso de un videolaringoscopio o la intubación con un broncoscopio rígido¹⁴. Cuando los pacientes adolescentes se presentan con malformaciones faciales y corporales importantes, pueden ser los casos más difíciles en cuanto al manejo de las vía respiratoria por lo cual se requiere de una la planificación cuidadosa para lograr una vía aérea. Debido a un cuello y tórax corto, a las deformidades faciales y a los depósitos de mucopolisacáridos traqueales, una traqueotomía de emergencia no es una tarea sencilla.

Síndrome de Freeman-Sheldon

El síndrome de Freeman-Sheldon también se conoce como síndrome del bebé silbando y displasia craniocarpotarsal. Se caracteriza por microsomía significativa, contracturas musculares, campodactilia con desviación ulnar y pie equinovaro⁹. Estos pacientes son propensos a la hipertermia maligna por lo que los anestésicos inhalados y la succinilcolina están contraindicados. El rango de movimiento del cuello es limitado debido a las contracturas al igual que por la microsomía, haciendo la laringoscopia e intubación difícil. La microsomía grave también puede limitar la colocación de la mascarilla laríngea¹⁵. Se ha reportado éxito con la intubación transnasal con fibra óptica en el paciente despierto¹⁵.

Conclusión

Los pacientes con anomalías craneofaciales suelen plantear un reto importante en el manejo de la vía aérea. La planificación preoperatoria es fundamental y es importante contar con múltiples opciones disponibles en la intervención de las vías respiratorias. Es necesario un enfoque de equipo entre otorrinolaringólogos pediátricos y anestesiólogos pediátricos. Por último, siempre se debe estar preparado para realizar la traqueostomía como una medida de salvación cuando otras técnicas no invasivas no logran asegurar una vía aérea. Los padres deben ser aconsejados antes de la operación respectivamente.

Referencias bibliográficas

1. Xue FS, Zhang GH, Li P et al. The clinical observation of difficult laryngoscopy and difficult intubation in infants with cleft lip and palate. *Pediatric Anesthesia*. 2006; 16: 283-289.
2. Nargozian C. The airway in patients with craniofacial abnormalities. *Pediatric Anesthesia*. 2004; 14: 53-59
3. Nargozian C, Ririe DG, Bennun RD, Mulliken JB. Hemifacial microsomia: anatomical prediction of difficult intubation. *Paediatr Anaesth*. 1999; 9: 393-398.
4. Portnoy JE, Tatum S. Retrograde nasal intubation via the cleft in Pierre-Robin Sequence neonates: A case series. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009; 73: 1828-1832.

5. Sharma R. Retrograde nasal intubation technique in Pierre Robin Syndrome: a suggestion. *Pediatric Anesthesia*. 2010; 20: 281.
6. Swibel Rosenthal LH, Caballero N, Drake A. Otolaryngologic manifestations of craniofacial syndrome. *Otolaryngol Clin N Am*. 2012; 45: 557-577.
7. Inada T, Fujise K, Tachibana K, Shingu K. Orotracheal intubation through the laryngeal mask airway in paediatric patients with Treacher-Collins syndrome. *Paediatr Anaesth*. 1995;5(2):129-32
8. Rodman R, Pine HS. The otolaryngologist's approach to the patient with Down Syndrome. *Otolaryngol Clin N Am*. 2012; 45 (3): 599-629
9. Mueller DT, Callanan VP. Congenital Malformations of the Oral Cavity. *Otolaryngol Clin N Am*. 2007; 40: 141-160.
10. Eaton J, Atilas R, Tuchman JB. GlideScope for management of the difficult airway in a child with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Pediatric Anesthesia*. 2009; 19: 696-97
11. Tracy M, Dormans JP, Kusumi. Kippel-Feil Syndrome: Clinical Features and Current Understanding of Etiology. *Clin Orthop Relat Res*. 2004; 424: 183-190
12. Stallmer ML, Vanaharam V, Mashour MA. Congenital cervical spine fusion and airway management: a case series of Klippel-Feil syndrome. *J Clinl Anesth* 2008; 20: 447-451
13. Chen YL, W KH. Airway management of patients with craniofacial abnormalitie: 10-year experience at a teaching hospital in Taiwan. *J Chin Med Assoc*. 2009; 72(9): 468-470.
14. Osthaus WA, Harendza T, Witt LH, Jüttner B, Dieck T, Grigull L, Raymondos K, Stümpelmann R. Paediatric airway management in mucopolysaccharidosis I: a retrospective case review. *Eur J Anaesthesiol*. 2012 Apr;29(4):204-7.
15. Kim JS, Park SY, Min SK, Kim JH, Lee SY, Moon BK. Awake nasotracheal intubation using fiberoptic bronchoscope in a pediatric patient with Freeman-Sheldon syndrome. *Paediatr Anaesth*. 2005; 15(9):790-2.