

MANEJO DE VIA AÉREA DIFÍCIL EM CRIANÇA COM SÍNDROME DE GOLDENHAR: RELATO DE CASO

MANAGEMENT OF A DIFFICULT AIRWAY IN A CHILD WITH GOLDENHAR SYNDROME: A CASE REPORT

GABRIEL PEIXOTO DO NASCIMENTO¹, MATHEUS SILVA DE OLIVEIRA¹, FELIPE MENDES FARIA¹, HEBER DE MORAES PENNA¹,
GUSTAVO SIQUEIRA ELMIRO¹, GIULLIANO GARDENGHI^{1,2}

1. Centro de Ensino e Treinamento da Clínica de Anestesia (CET - CLIANEST), Goiânia/GO, Brasil.
2. Hospital ENCORE, Aparecida de Goiânia/GO, Brasil.

RESUMO

A síndrome de Goldenhar (SG) faz parte do espectro óculo-aurículo-vertebral (EOAV) caracterizado pela tríade clássica de alterações oculares, auriculares e vertebrais. Paciente de 6 meses de idade com 8,5 kg portador de SG, submetido a anestesia geral para retirada de teratoma cerebral. Em avaliação pré-anestésica apresenta-se com retrognatia, palato duro assimétrico e assimetria facial. A indução anestésica foi inalatória com sevoflurano 8% associado a administração de fentanil 10 mcg, propofol 30 mg venoso e 1,5 mg de cisatracúrio. Foram três tentativas de intubação orotraqueal, sendo as duas primeiras via laringoscopia direta, sem visualização de glote, e a terceira com uso de videolaringoscópio. Na literatura, poucos casos foram mencionados de manejo bem-sucedido das vias aéreas na SG usando lâmina de Magill, intubação às cegas e máscara laríngea. Assim, o objetivo desse artigo é relatar o manejo de via aérea difícil em um paciente com SG.

Palavras-chave: Síndrome de goldenhar, Anestesia geral, Manuseio das vias aéreas, Neoplasias encefálicas, Anestesia balanceada.

ABSTRACT

Goldenhar syndrome (GS) is part of the oculoauriculovertebral spectrum (OAVS) characterized by the classic triad of ocular, auricular, and vertebral abnormalities. A 6-month-old, 8.5 kg patient with GS underwent general anesthesia for removal of a cerebral teratoma. Pre-anesthetic evaluation revealed retrognathia, asymmetrical hard palate, and facial asymmetry. Anesthetic induction was by inhalation with 8% sevoflurane combined with 10 mcg of fentanyl, 30 mg of intravenous propofol, and 1.5 mg of cisatracurium. Three attempts at orotracheal intubation were made, the first two via direct laryngoscopy, without glottic visualization, and the third using a videolaryngoscope. In the literature, few cases of successful airway management in GS using a Magill blade, blind intubation, and laryngeal mask airway have been mentioned. Thus, the objective

of this article is to report on the management of a difficult airway in a patient with SG.

Keywords: Goldenhar syndrome, General anesthesia, Airway management, Brain neoplasms, balanced anesthesia.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Goldenhar (SG) faz parte do espectro óculo-aurículo-vertebral (EOAV) sendo reconhecida pela presença da tríade clássica de alterações oculares, auriculares e vertebrais. É caracterizada principalmente pelos apêndices auriculares, cistos dermóides epibulbares e microssomia hemifacial, além de alterações cardíacas, genitais, renais, pulmonares.¹

Apresenta incidência rara de um para cada 56.000 nascimentos, com acometimento maior no sexo masculino (3:2).¹ A sua origem é multifatorial e inclui fatores genéticos e ambientais, com a presença de casos familiares podendo explicar a base genética da síndrome.² Já sua fisiopatologia envolve o desenvolvimento anormal dos primeiros arcos faríngeos, que se desenvolvem na quarta semana de gestação.³

O seu diagnóstico é baseado em dados clínicos, como anamnese, exame físico e resultados de exames complementares, e pode ser realizado tanto durante a gravidez quanto após o nascimento. Em relação ao tratamento, ele é realizado dentro de cada área com o objetivo de fornecer o melhor tratamento cabível, baseado na literatura e experiência dos profissionais envolvidos.⁴

Nesse sentido, o paciente com SG por apresentar em seu fenótipo mal formações de faciais, é um paciente potencialmente portador de via aérea difícil. Assim, este artigo tem o objetivo de descrever o manejo de via aérea difícil em um paciente com SG submetido a anestesia geral.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, com seis meses de idade e 8,5 quilos, portador de SG submetido a anestesia geral para retirada de teratoma cerebral.

Em avaliação pré-anestésica apresenta-se com retrognatia, projeção posterior de palato mole, palato duro assimétrico, torcicolo congênito, microtia e assimetria facial e mandibular. Além disso, trazia consigo nasofibrolaringoscopia recente com evidência de fenda palatina mediana incompleta e aberta e glossoptose leve. Após realização desse exame, paciente apresenta apneia durante mamada.

Outros exames complementares evidenciavam dilatação e hipertrofia de ventrículo direito discretos em ecocardiograma e coluna cervical sem alteração em radiografia.

Em ressonância magnética de crânio, houve presença de lesão cística expansiva localizada em cisterna supresselar com calcificações medindo cerca de 2,4 x 3,3 x 2,3 cm, sugestivo de teratoma cerebral. Tal lesão determina efeito expansivo compressivo sobre base pontina, hemisfério cerebral direito e quarto ventrículo.

A indução anestésica foi inalatória com sevoflurano 8% associado a administração de fentanil 10 microgramas (mcg) e propofol 30 miligramas (mg) venoso. Após a indução o paciente aceitava ventilação sob máscara facial sem dificuldades. Então, foram realizadas duas tentativas de intubação orotraqueal (IOT) sob laringoscopia direta (laringoscópio convencional), sem visualização de glote mesmo com pressão no pescoço e auxílio de Bougie,

Assim, foi administrada nova dose de 30 mg de propofol e 1,5mg de cisatracúrio e uma terceira tentativa de laringoscopia foi realizada com uso de videolaringoscópio e Bougie, com evidência de Cormack-Lehane 3B e sucesso na IOT, com uso de tubo orotraqueal com cuff número 4,5 (figura 1). Então, a anestesia foi mantida com sevoflurano 2%, sem a necessidade de uso de novos anes-

tésicos venosos e nem novo bloqueio neuromuscular. Adjuvantes também foram administrados como dipirona 250 mg, dexametasona 1,5 mg e ondansetrona 1,5 mg.



Figura 1: Paciente do caso clínico em plano de anestesia geral.

Durante procedimento cirúrgico paciente permaneceu hemodinamicamente estável e eupneico, em ventilação mecânica. Ao final, paciente foi extubado sem intercorrência e encaminhado a UTI.

DISCUSSÃO

Alterações craniofaciais na SG podem condicionar uma via aérea difícil em até 40% dos casos, principalmente devido a combinação de micrognatia, limitação da mobilização cervical e desvio traqueal. Isso constitui um desafio ao anestesiológico e pode exigir o emprego de métodos opcionais para a laringoscopia a fim de se garantir a permeabilidade das vias respiratórias.^{5,6}

O exame clínico das vias aéreas deve envolver a avaliação e identificação de mal formações de suas estruturas. Assim, dados como formato de palato e mandíbula, abertura bucal e amplitude do movimento de pescoço devem ser investigadas.⁶

Quanto à avaliação complementar, recomenda-se a avaliação radiológica mandibular e crânio-cervical antes dos procedimentos cirúrgicos programados. A presença de hipoplasia mandibular identificada em exame de imagem, por exemplo, pode ser considerada como um indicador individual de via aérea difícil, já que estudos indicam associação significativa entre gravidade de hipoplasia mandibular com o grau de dificuldade de intubação.⁷

A obstrução das vias aéreas superiores e inferiores durante o sono é comum em pacientes que apresentam grandes anomalias craniofaciais, como os portadores da SG. Esse achado é importante, pois pode prever ventilação sob máscara difícil, o que não ocorreu com o paciente descrito, uma vez que ele aceitava ventilação sob máscara facial sem dificuldades, após indução anestésica.

A antecipação de uma via aérea difícil é de suma importância em pacientes com SG. Na literatura, poucos casos foram mencionados de manejo bem-sucedido das vias aéreas na SG usando lâmina de Magill, intubação com fibra ótica, intubação às cegas e máscara laríngea. Nessas situa-

ções, é melhor usar um videolaringoscópio, em vez de técnicas mais tradicionais desde o início.⁸ Assim, cabe um ponto de crítica à condução deste caso, visto que o videolaringoscópio não foi usado como primeira tentativa, mas sim o laringoscópio convencional.

Quanto aos efeitos dos fármacos, a combinação de anestésicos voláteis, relaxantes musculares e opioides coloca os pacientes com SG em alto risco de eventos hipóxicos pós-operatórios. Nesse sentido, a recuperação completa dos reflexos das vias aéreas deve ser confirmada antes da extubação, bem como monitoramento pós-operatório em ambiente de UTI.⁹

CONCLUSÃO

Pacientes com SG representam um desafio quanto ao manejo e estabelecimento de via aérea definitiva para a realização de anestesia geral. Alterações anatômicas craniofaciais podem condicionar esses indivíduos a serem portadores de via aérea difícil, tanto para receber ventilação sob máscara facial, quanto intubação orotraqueal. Nesse sentido, espera-se que o anestesista e a equipe estejam bem treinados e o uso de dispositivo de videolaringoscopia deve ser considerado desde a primeira tentativa.

REFERÊNCIAS

1. Cohen MM Jr, Rollick BR, Kaye CI. Oculoauriculovertebral spectrum: an updated critique. *Cleft Palate J*. 1989;26(4):276-86.
2. Bogusiak K, Puch A, Arkuszewski P. Goldenhar syndrome: current perspectives. *World J Pediatr*. 2017 Oct;13(5):405-415. doi: 10.1007/s12519-017-0048-z.
3. Szabo-Rogers HL, Smithers LE, Yakob W, Liu KJ. New directions in craniofacial morphogenesis. *Dev Biol*. 2010 May 1;341(1):84-94. doi: 10.1016/j.ydbio.2009.11.021.
4. Toulitau V, Fryssira H, Mavrou A, Kanavakis E, Kitsiou-Tzeli S. Clinical manifestations in 17 Greek patients with Goldenhar syndrome. *Genet Couns*. 2006;17(3):359-70.
5. Ahmed Z, Alalami A, Hauptert M, Rajan S, Durgham N, Zestos MM. Airway management for rigid bronchoscopy via a freshly performed tracheostomy in a child with Goldenhar syndrome. *J Clin Anesth*. 2012 May;24(3):234-7. doi: 10.1016/j.jclinane.2011.09.003..
6. Guerrero-Domínguez R, López-Herrera-Rodríguez D, Benítez-Linero I, Ontanilla A. Anesthetic management for surgery of esophageal atresia in a newborn with Goldenhar syndrome. *Rev Bras Anesthesiol*. 2015;65(4):298-301. doi:10.1016/j.bjane.2013.07.011
7. Nargoizian C, Ririe DG, Bennun RD, Mulliken JB. Hemifacial microsomia: anatomical prediction of difficult intubation. *Paediatr Anaesth*. 1999;9(5):393-8. doi: 10.1046/j.1460-9592.1999.00374.x
8. Kajal S, Mukherjee S, Saxena A, Asthana U. Airway management in a patient with Goldenhar syndrome. *Sri Lankan J Anaesthesiol*. 2017;25(1):44-6. doi:10.4038/slja.v25i1.8179.
9. Orphan Anesthesia. Goldenhar syndrome: anaesthesia recommendations for patients suffering from rare diseases [Internet]. Munich: OrphanAnesthesia; 2023 [cited 2026 Mar 2]. Available from: <https://www.orphananesthesia.eu/rare-diseases/published-guidelines/goldenhar-syndrome/1647-goldenhar-syndrome-2/file.html>. DOI: 10.19224/ai2023.S027

ENDEREÇO CORRESPONDÊNCIA

GIULLIANO GARDENGHI

CET - CLIANEST, R. T-32, 279 - Setor Bueno, Goiânia/GO, Brasil.

E-mail: coordenacao.cientifica@ceafi.edu.br

EDITORIA E REVISÃO

Editores chefes:

Waldemar Naves do Amaral - <http://lattes.cnpq.br/4092560599116579> - <https://orcid.org/0000-0002-0824-1138>

Tárik Kassem Saidah - <http://lattes.cnpq.br/7930409410650712> - <https://orcid.org/0000-0003-3267-9866>

Autores:

Gabriel Peixoto do Nascimento - <http://lattes.cnpq.br/1553201526937403> - <https://orcid.org/0000-0002-6607-7110>

Matheus Silva de Oliveira - <http://lattes.cnpq.br/9334250949525813> - <https://orcid.org/0000-0002-9936-1556>

Felipe Mendes Faria - <http://lattes.cnpq.br/xxxxxxxxx> - <https://orcid.org/xxxxxxxxx>

Heber de Moraes Penna - <http://lattes.cnpq.br/8728035995522157> - <https://orcid.org/0000-0001-6500-5126>

Gustavo Siqueira Elmiro - <http://lattes.cnpq.br/4765163399934337> - <https://orcid.org/0000-0003-2113-8757>

Giulliano Gardenghi - <http://lattes.cnpq.br/1292197954351954> - <https://orcid.org/0000-0002-8763-561X>

Revisão Bibliotecária: Izabella Goulart

Revisão Ortográfica: Dario Alvares

Recebido: 10/04/26. Aceito: 16/04/26. Publicado em: 23/04/2026.