

LAPORAN KASUS

MANAJEMEN JALAN NAFAS PADA PASIEN DENGAN SINDROMA CROUZON

Djayanti Sari^{1*}, Yunita Widyastuti¹, Fachsyar Hidayat¹

¹Departemen Anestesiologi dan Terapi Intensif, Fakultas Kedokteran, Kesehatan Masyarakat, dan Keperawatan, Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia

*Corresponden author : Djyantisari, Departemen Anestesiologi dan Terapi Intensif, Fakultas Kedokteran, Kesehatan Masyarakat, dan Keperawatan, Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia (jayantisari@yahoo.com)

Article Citation : Djayanti Sari, Yunita Widyastuti, Fachsyar Hidayat. Manajemen Jalan Nafas Pada Pasien Dengan Sindroma Crouzon. Jurnal Komplikasi Anestesi 8(3)-2021.

ABSTRAK

penutupan prematur dari sutura koronal (sinostosis), atau pada kejadian yang lebih jarang sutura sagital atau *lambdoidal* dari kranium. Hal ini menyebabkan munculnya gambaran dismorfik tengkorak dan wajah, dengan dahi tinggi, oksiput pipih dan *brachycephaly*. Selain *kraniosinostosis*, anak-anak yang terkena mungkin juga mengalami fusi abnormal tulang dasar tengkorak dan bagian tengah, mengakibatkan hipoplasia rahang atas, langit-langit yang melengkung tinggi dan orbita yang dangkal, menyebabkan eksoftalmos yang menonjol. Adanya kelainan pada fitur wajah ini dapat berimplikasi pada penanganan jalan nafas yang sulit. Kasus dengan pasien seorang perempuan usia 4 tahun dengan keluhan kepala yang membesar sejak usia 1 tahun. Pasien memiliki riwayat terdiagnosis sindroma Crouzon.

Kata kunci: *crouzon syndrome; hipoplasia maksilla; hydrocephalus; intubasi; sulit jalan nafas*

ABSTRACT

Crouzon syndrome is a congenital disorder that prevents premature closure of the coronal suture (synostosis), or, less commonly, the sagittal or lambdoidal suture of the cranium. This results in a skull dysmorphic appearance of the skull and face, with a high forehead, flattened occiput, and brachycephaly. In addition to craniosynostosis, affected children may also experience an abnormal fusion of the skull base and central bones, resulting in maxillary hypoplasia, high arched palate, and shallow orbits, causing protruding exophthalmos. These abnormalities in facial features can have implications for managing a difficult airway. A 4-year-old woman with a head complaint from the age of 1 year. The patient has a history of being diagnosed with Crouzon syndrome

Keyword: *crouzon syndrome; difficult airway; hydrocephalus; intubation; maxillary hypoplasia*

Sindroma Crouzon adalah kelainan bawaan yang ditandai dengan

PENDAHULUAN

Tindakan mengamankan jalan napas pada pasien anak adalah elemen penting dari penanganan di pengaturan perioperatif karena perbedaan anatomis dan fisiologis, teknik ventilasi masker, laringoskopi langsung, dan intubasi endotrakeal relatif sulit dilakukan pada anak-anak. Selain itu, waktu yang tersedia untuk menyelesaikan manajemen jalan napas lebih sedikit pada pasien anak dibandingkan pada orang dewasa. Kegagalan untuk mengelola jalan napas adalah salah satu peristiwa utama yang mengarah pada morbiditas dan mortalitas. *American Society of Anesthesiologists (ASA)* dan *Perioperative Cardiac Arrest Registry* mengklaim bahwa komplikasi pernapasan adalah salah satu penyebab paling umum untuk morbiditas dan mortalitas perioperatif pada anak-anak sehingga memerlukan penilaian, perencanaan, dan pelaksanaan yang tepat.¹

Sindroma Crouzon adalah kelainan bawaan yang ditandai dengan penutupan prematur dari sutura koronal (*sinostosis*), atau pada kejadian yang lebih jarang sutura sagital atau *lambdoidal* kranium. Hal ini menyebabkan munculnya gambaran dismorfik tengkorak dan wajah, dahi tinggi, oksiput pipih, dan *brachycephaly*. Selain *kraniosinostosis*, anak-anak yang terkena mungkin juga mengalami fusi abnormal tulang dasar tengkorak dan bagian tengah, mengakibatkan hipoplasia rahang atas, langit-langit yang melengkung tinggi dan orbita yang dangkal, menyebabkan eksoftalmos yang menonjol. Adanya kelainan pada fitur wajah ini dapat berimplikasi pada penanganan jalan napas yang sulit.^{2,3}

LAPORAN KASUS

Dilaporkan wanita usia 4 tahun dengan diagnosis obstruktif hidrocefalus, dengan Crouzon syndrome yang menjalani operasi insersi VP shunt. Riwayat pasien meliputi keluhan utama kepala membesar. Pasien memiliki riwayat kelainan kongenital sindroma Crouzon sejak lahir dan kepala pasien dirasa membesar sejak usia satu tahun. Pasien memiliki riwayat pernah dilakukan pemasangan VP shunt sebelumnya pada bulan Desember 2019 dan pelepasan VP shunt pada bulan April 2020 karena aliran tidak lancar. Pasien lalu

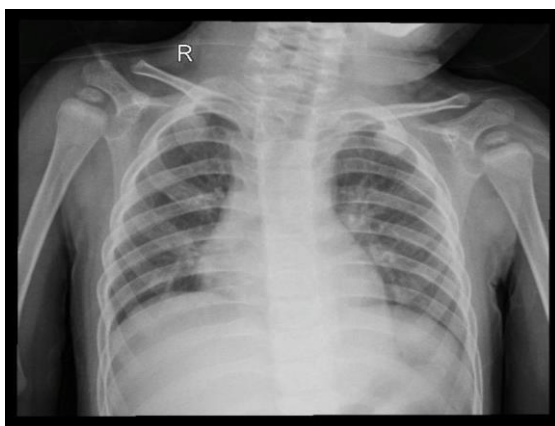
direncanakan untuk dilakukan pemasangan ulang VP shunt oleh dokter bedah saraf dan dikonsultasikan ke dokter anestesi. Pasien merupakan anak kedua yang lahir spontan, cukup bulan, langsung menangis dengan berat lahir 3,9 kg. Tidak ada riwayat kebiruan atau sianosis dan penyakit jantung pada pasien sejak lahir. Menurut orang tuanya, pasien hampir selalu mengorok dengan kencang saat tidur. Keluarga menyangkal mengenai keluhan seperti berhenti bernafas dan batuk-batuk saat tidur. Keluhan batuk pilek dan demam disangkal.

Pemeriksaan fisik tanda vital baik dengan pemeriksaan kepala tampak kepala membesar dan mata melotot (Gambar 1). Pada pemeriksaan penunjang didapatkan hasil laboratorium dan rontgen dada (Gambar 2) dalam batas normal. Dari hasil MSCT scan kepala tampak sutura sagital, coronal dan *lambdoidal* belum menutup. *Cloverleaf skull*, eksoftalmos, dan *midfacial hypoplasia* sesuai gambaran *crouzon syndrome* begitu juga dengan *Chiari 1 malformation*, hidrocefalus, dan *Agnesis corpus callosum*. Pasien didiagnosis dengan status fisik ASA II hidrocefalus, sindroma Crouzon dengan potensi sulit jalan napas.



Gambar 1. Gambar klinis pasien dengan sindrom Crouzon dan hidrocefalus.

Tindakan anestesi dilakukan dengan pemberian analgesi *preemptive* fentanil 30 mcg, induksi inhalasi dengan sevoflurane, dan pemeliharaan O₂-N₂O-sevoflurane. Teknik anestesi yang dilakukan adalah intubasi dengan induksi, anestesi umum dengan pipa endotrakeal nomor 4 cuff, sistem *semi-closed*, nafas kendali.



Gambar 2. Hasil pemeriksaan rontgen dada

Sebelum pasien datang telah disiapkan *oropharyngeal airway* (OPA) dan *laryngeal mask* (LMA) dengan berbagai ukuran serta troli set jalan nafas sulit pada ruang operasi berupa video laringoskop dan peralatan lainnya. Pasien tidak dilakukan sedasi di ruang penerimaan dan langsung dibawa ke ruang operasi. Di ruang operasi, pasien dilakukan pemasangan *monitor*. Pasien diberikan fentanil 30 mcg dan diinduksi dengan gas sevoflurane dengan teknik *crash induction* hingga pasien tertidur dan terinduksi dengan tetap mempertahankan nafas spontan. Saat permulaan ventilasi, terjadi obstruksi jalan nafas atas yang ditandai dengan tidak adanya pengembangan dada saat dilakukan bantuan nafas dengan *facemask*. Pasien lalu diberikan OPA ukuran 1 (warna putih) dan saat dilakukan ventilasi kembali udara dapat masuk ditandai dengan adanya pengembangan dada yang simetris. Setelah jalan nafas terkuasai dan kedalaman anestesi cukup, dilakukan percobaan intubasi dengan *blade Macintosh* nomor 2 dan pipa endotrakea nomor 4 *cuff*. Pada percobaan intubasi terjadi kesulitan visualisasi laring akibat sulitnya mengekstensikan kepala pasien karena kondisi hidrosefalus. Oleh karena itu, dilakukan pengangkatan badan pasien hingga kepala dapat diekstensikan dengan bantuan seorang asisten yang memegang badan pasien agar kepala tetap melayang. Setelah dilakukan manuver ini, kepala pasien dapat diekstensikan dengan bantuan asisten dan berhasil dilakukan intubasi. Setelah pipa *endotrakea* terpasang, pasien diberikan atrakurium 5 mg. Setelah dipastikan pipa benar-benar masuk dan kedalaman pipa

endotrakeal cukup (13 cm) lalu operasi dimulai.

Operasi berlangsung selama 2 jam dengan perdarahan selama operasi sebanyak 10 ml. Pascaoperasi dilakukan ekstubasi sadar. Setelah napas *prominent* dan jalan napas paten, pasien dipindahkan ke ruang pemulihan. Pasien dievaluasi di ruang pemulihan hingga sadar penuh dan tanda vital stabil untuk kemudian pasien dipulangkan ke bangsal.

DISKUSI

Sindroma Crouzon adalah sindrom dominan autosom yang ditandai dengan tiga serangkai deformitas yaitu tulang tengkorak, anomali wajah, dan eksoftalmos. Kelainan bawaan dari tulang tengkorak ditandai dengan penutupan prematur dari sutura koronal (*sinostosis*) atau pada kejadian yang lebih sedikit sutura sagital atau *lambdoidal* dari kranium. Hal ini menyebabkan munculnya gambaran dismorfik tengkorak dan wajah, dengan dahi tinggi, oksiput pipih dan *brachycephaly*. Selain *kraniosinostosis*, anak-anak yang terkena mungkin juga mengalami fusi abnormal tulang dasar tengkorak dan bagian tengah, mengakibatkan hipoplasia maksila, palatum yang melengkung tinggi dan orbita yang dangkal, menyebabkan eksoftalmos yang menonjol. Crouzon terjadi pada sekitar 1 dari 25.000 kelahiran dan disebabkan oleh mutasi pada gen reseptor faktor pertumbuhan fibroblast (FGFR) 2 pada kromosom 10. Ini mungkin diwariskan secara autosom dominan atau terjadi secara sporadik sebagai mutasi spontan. Kejadian sindroma ini didominasi oleh laki-laki dengan perbandingan 3:1 dibandingkan perempuan. Gambaran klinis sindroma Crouzon dapat bervariasi secara signifikan mulai dari fitur wajah yang halus hingga displasia yang serta komorbiditas yang signifikan. Adanya kelainan pada fitur wajah ini dapat berimplikasi pada penanganan jalan nafas yang sulit.^{2,3} Pada pasien ini gambaran klinis yang ada berupa tidak menutupnya sutura sagital, koronal, dan *lambdoidal* yang terkonfirmasi melalui pemeriksaan MSCT kepala. Dari pemeriksaan penunjang ini juga didapatkan gambaran hidrosefalus dan hipoplasia *midfasial*. Gambaran ini sesuai dengan gambaran klinis dari pasien dengan

sindroma Crouzon.

Adanya anomali tulang tengkorak dan wajah pada pasien dengan sindroma Crouzon menyebabkan beberapa kosiderasi khusus dalam manajemen anestesi. Adanya deformitas dari wajah seperti hipoplasi maksila dapat menjadikan penanda untuk adanya manajemen jalan nafas yang sulit. Pasien ini juga memiliki kelainan di *rima* orbita yang dangkal sehingga terjadi kelainan eksoftalmos, hal ini juga harus menjadi perhatian oleh ahli anestesi terkait adanya risiko cedera mata.⁴ Adanya kelainan tulang tengkorak pada pasien dengan sindroma Crouzon juga dapat mengakibatkan gangguan aliran cairan serebrospinal sehingga pasien mengalami gambaran klinis hidrosefalus. Pada pasien dengan hidrosefalus perlu dilakukan penilaian mengenai ada tidaknya tanda peningkatan tekanan intrakranial melalui anamnesis seperti ada tidaknya nyeri kepala, letargi, iritabilitas, muntah, dan kejang. Selain itu pada kasus hidrosefalus yang telah berlangsung lama maka lingkaran kepala pasien akan membesar dan hal ini dapat berimplikasi pada pergerakan leher pasien yang terbatas pada saat ventilasi maupun intubasi. Hal ini dapat ditangani dengan mengangkat bagian badan pasien sehingga sejajar dengan kepala untuk mempermudah pergerakan ekstensi leher.⁵ Pada pasien ini tidak terdapat tanda peningkatan tekanan intrakranial seperti nyeri kepala, letargi, muntah, maupun kejang. Hal ini kemungkinan akibat deformitas tulang tengkorak berupa tidak menutupnya sutura sehingga adanya kompensasi pembesaran dari lingkaran kepala pasien dan tidak terjadi peningkatan tekanan intrakranial. Namun, kejadian hidrosefalus pada pasien ini terjadi cukup lama sehingga terdapat keterbatasan gerak leher. Oleh karena itu, intubasi dilakukan dengan mengangkat badan

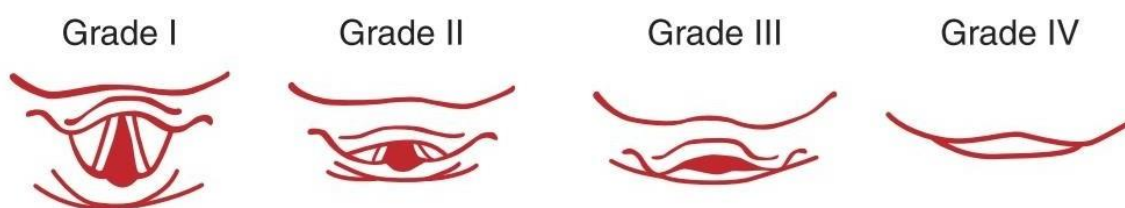
pasien hingga melayang dari meja operasi untuk mempermudah dalam mengekstensikan kepala pasien.

Pada pasien dengan sindroma Crouzon, ada kemungkinan untuk terjadinya kesulitan dalam manajemen jalan nafas terkait adanya anomali wajah dan tulang tengkorak. Manajemen jalan nafas harus dilakukan mengikuti pedoman adaptasi dari jalan nafas sulit yang ada. Selain itu, teknik yang tepat dan tenaga tambahan harus tersedia pada saat induksi anestesi. Pada anak-anak dan orang dewasa yang menjalani anestesi atau sedasi, evaluasi jalan nafas tetap merupakan bagian penting dari penilaian preoperasi.⁶ Catatan medis dari operasi sebelumnya harus ditinjau untuk menentukan kemudahan ventilasi, kebutuhan untuk jalan nafas tambahan, jenis laringoskop yang digunakan, jumlah upaya laringoskopi, dan pandangan laringoskopi yang dapat dicapai dengan klasifikasi menggunakan skala Cormack dan Lehane (Gambar 3).¹

Parameter parameter yang dapat dijadikan prediksi untuk jalan nafas sulit dimana bila ada satu atau lebih dari parameter ini dapat menunjukkan potensi kesulitan dengan manajemen jalan nafas (Tabel 1).¹

Adapula beberapa parameter lain yang sering digunakan seperti MOANS dan LEMON untuk mempermudah evaluasi jalan nafas dan memprediksi adanya sulit jalan nafas (Gambar 4). Singkatan MOANS digunakan untuk memprediksi adanya kesulitan pada *bag mask ventilation*, sedangkan singkatan LEMON digunakan untuk prediksi sulit intubasi dengan laringoskopi.⁸

Skor Mallampati umumnya digunakan pada orang dewasa untuk memprediksi kesulitan dengan intubasi endotrakheal (Gambar 5) dan mungkin juga berlaku pada anak-anak yang kooperatif di



Gambar 3. Skala Cormack dan Lehane (I Seluruh struktur glotis terlihat, II hanya sebagian glotis terlihat, III hanya epiglottis terlihat, IV glotis dan epiglottis tidak terlihat).⁷

Tabel 1. Parameter parameter prediktif jalan nafas sulit.¹

Fitur klinis	Temuan klinis prediktif jalan nafas sulit
Panjang incisivus atas	Cukup panjang atau tidak untuk masuknya <i>blade laryngoscopy</i> dan <i>endotracheal tube</i>
Kesejajaran incisivus	Incisivus dari maksila yang terlalu panjang atau incisivus maksila yang terlalu pendek
Protrusi dari mandibula	Tidak bisa memprotrusikan incisivus mandibula ke depan maksila
Buka mulut	Kurang dari dua jari pasien
Palatum	Terlalu melengkung atau dangkal
Ruang submandibula	Terlalu sempit atau keras
Jarak thyromental	Kurang dari 3 jari pasien
Panjang leher	Pendek
Lingkar leher	Lingkar leher yang lebar
Pergerakan kepala dan leher	Terbatas (fleksi, ekstensi dan rotasi lateral)

M Mask seal	L Look externally
O Obstruction or obesity	E Evaluate the 3-3-2 rule
A Age > 55 years	M Mallampati
N No teeth	O Obstruction
S Stiff lungs	N Neck mobility

Gambar 4. Singkatan MOANS dan LEMON untuk prediksi jalan nafas sulit.⁸

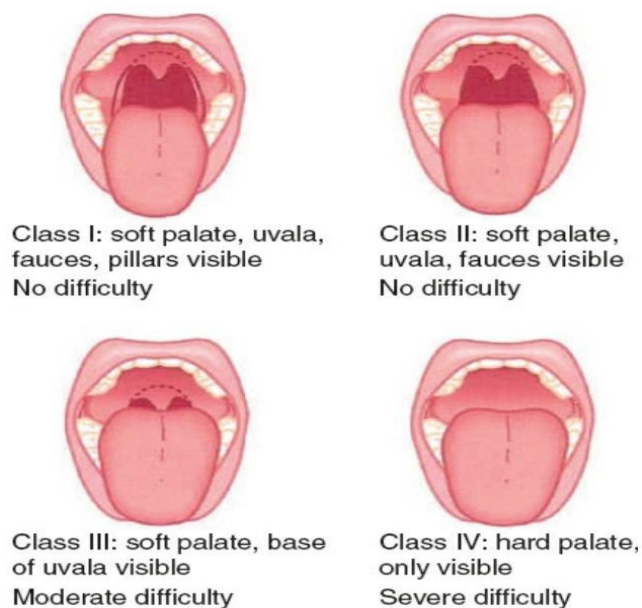
mana skor mallampati 3 atau 4 memiliki risiko ditemuinya kesulitan dalam intubasi pipa *endotracheal*.⁹

Banyak pengukuran, skala, dan skor yang disarankan untuk evaluasi jalan nafas yang biasa digunakan pada orang dewasa belum divalidasi untuk pengukuran pada anak-anak. Terlepas dari keterbatasan ini, sebagian besar anak-anak dengan jalan nafas yang sulit dapat diidentifikasi dengan memperoleh riwayat yang terperinci dan melakukan pemeriksaan fisik yang menyeluruh. Tujuan akhir dari penilaian jalan nafas adalah untuk mengidentifikasi jalan nafas yang bermasalah dan kemudian menyusun rencana manajemen termasuk penyelamatan dan jalur alternatif untuk

anak-anak di mana ventilasi, laringoskopi langsung, dan intubasi endotrakeal mungkin sulit dilakukan.¹ Pada pasien ini evaluasi jalan nafas dilakukan dan ditemukan adanya prediktor sulit intubasi berupa keterbatasan pergerakan kepala dan leher serta gangguan *midface hypoplasia* mengakibatkan dinding palatum yang terlalu melengkung. Dari pemeriksaan MOANS ditemukan adanya obstruksi yang menjadi parameter sulit ventilasi pada pasien ini. Beberapa parameter dari pemeriksaan LEMON seperti skor Mallampati dan evaluasi 3-3-2 sulit dilakukan pada pasien ini karena pasien yang kurang kooperatif. Namun demikian, parameter pergerakan leher dan obstruksi dapat menjadi petunjuk adanya sulit intubasi pada pasien ini.

Pasien memiliki riwayat operasi serupa sebelumnya sehingga evaluasi jalan nafas juga dilakukan dengan penggalan informasi riwayat tindakan anestesi. Pada pasien didapatkan riwayat kesulitan ventilasi dan intubasi kemungkinan akibat obstruksi jalan nafas atas dan besarnya leher pasien. Diketahui pasien dapat dilakukan ventilasi dengan baik dengan menggunakan OPA nomor 1 dan prosedur pengangkatan bahu untuk mempermudah ekstensi leher. Pada pembiusan

sebelumnya didapatkan nilai skala Cormack-Lehane 2. Prosedur intubasi pada pembiusan sebelumnya dilakukan dengan pipa *endotracheal* nomor 4 *cuff* dengan *blade Macintosh* nomor 2 dengan jumlah percobaan intubasi sebanyak 2 kali dengan menjaga kepala tetap melayang dengan mengangkat badan pasien.



Gambar 5. Skor mallampati yang menggambarkan penampakan struktur faringeal.¹⁰

Setelah menentukan prediksi sulit intubasi pada pasien, penting untuk menentukan strategi dalam melakukan intubasi. Algoritma yang ditunjukkan pada gambar 6 adalah strategi yang direkomendasikan.¹¹ Sesuai algoritma, pasien ini dipilih menggunakan teknik intubasi dengan induksi karena beberapa pertimbangan yakni tidak kooperatifnya pasien untuk dilakukan intubasi secara *awake*, serta dari hasil penggalan riwayat intubasi sebelumnya di mana ventilasi dapat dikuasai dengan menggunakan OPA yang sesuai. Pada pasien ini percobaan ventilasi mengalami kesulitan akibat adanya obstruksi jalan nafas atas dan keterbatasan gerak leher pasien. Setelah menggunakan OPA, ventilasi pasien dapat dikuasai dengan baik. Prosedur intubasi pada pasien ini dilakukan dengan lancar dengan bantuan seorang asisten yang mengangkat badan pasien dan

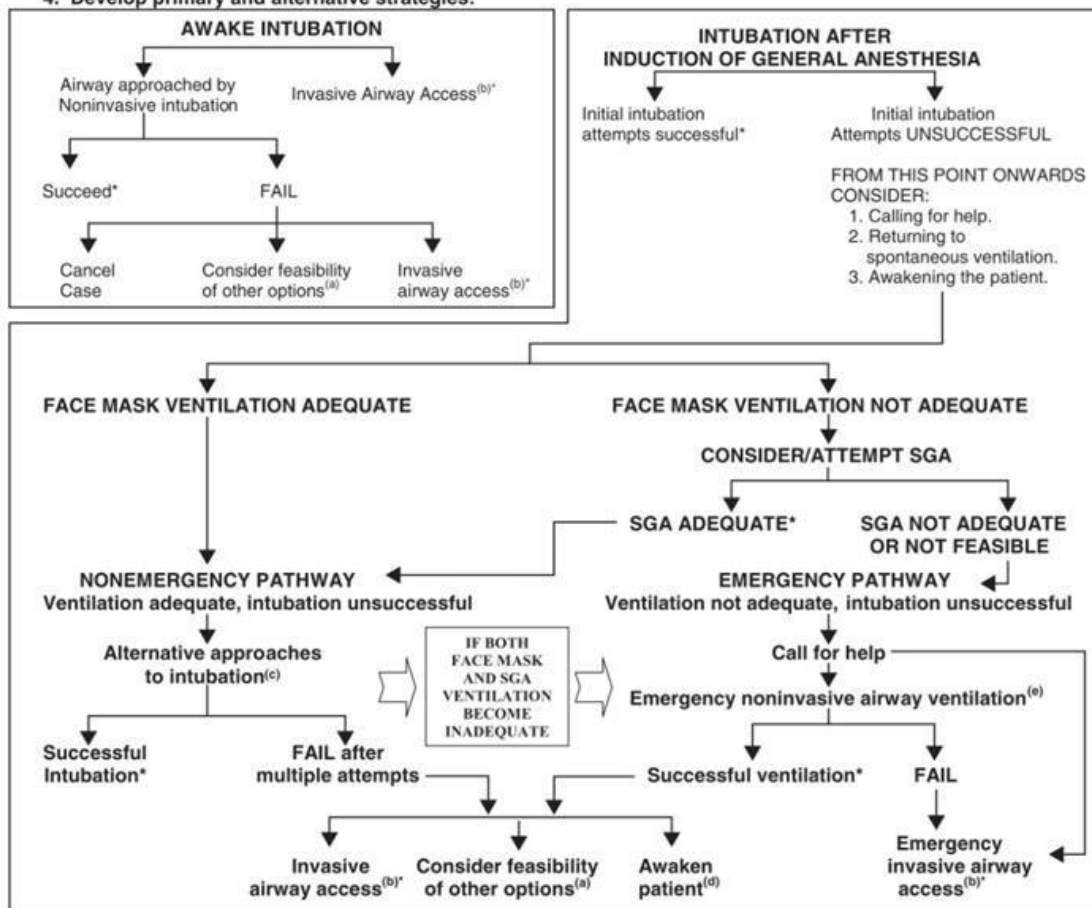
menjaga tetap melayang dari meja operasi untuk mempermudah ekstensi kepala pasien.

KESIMPULAN

Pasien anak dengan sindrom penyakit tertentu dapat memiliki fitur klinis jalan nafas yang sulit. Evaluasi jalan nafas secara cermat harus dilakukan untuk menentukan dan mempersiapkan penanganan jalan nafasnya. Penting untuk mengetahui parameter-parameter dalam mengidentifikasi jalan nafas sulit serta penggalan riwayat pembiusan sebelumnya untuk menentukan algoritma dalam penanganannya supaya anestesi dilakukan dengan teknik yang baik dan tidak membahayakan pasien.

American Society of
Anesthesiologists
DIFFICULT AIRWAY ALGORITHM

1. Assess the likelihood and clinical impact of basic management problems:
 - Difficulty with patient cooperation or consent
 - Difficult mask ventilation
 - Difficult supraglottic airway placement
 - Difficult laryngoscopy
 - Difficult intubation
 - Difficult surgical airway access
2. Actively pursue opportunities to deliver supplemental oxygen throughout the process of difficult airway management.
3. Consider the relative merits and feasibility of basic management choices:
 - Awake intubation vs. intubation after induction of general anesthesia
 - Non-invasive technique vs. invasive techniques for the initial approach to intubation
 - Video-assisted laryngoscopy as an initial approach to intubation
 - Preservation vs. ablation of spontaneous ventilation
4. Develop primary and alternative strategies:



*Confirm ventilation, tracheal intubation, or SGA placement with exhaled CO₂.

a. Other options include (but are not limited to): surgery utilizing face mask or supraglottic airway (SGA) anesthesia (e.g., LMA, ILMA, laryngeal tube), local anesthesia infiltration or regional nerve blockade. Pursuit of these options usually implies that mask ventilation will not be problematic. Therefore, these options may be of limited value if this step in the algorithm has been reached via the Emergency Pathway.

b. Invasive airway access includes surgical or percutaneous airway, jet ventilation, and retrograde intubation.

c. Alternative difficult intubation approaches include (but are not limited to): video-assisted laryngoscopy, alternative laryngoscope blades, SGA (e.g., LMA or ILMA) as an intubation conduit (with or without fiberoptic guidance), fiberoptic intubation, intubating stylet or tube changer, light wand, and blind oral or nasal intubation.

d. Consider re-preparation of the patient for awake intubation or canceling surgery.

e. Emergency non-invasive airway ventilation consists of a SGA.

Gambar 6. Algoritma jalan nafas sulit.¹¹

DAFTAR PUSTAKA

1. Senthil GK, Jason F, Bryant, Joseph DT. Management of the Difficult Airway in the Pediatric Patient. *J Pediatr Intensive Care* 2018; 7(3): 115–125.
2. Kumar A, Goel N, Sinha C, Singh A. Anesthetic implications in a child with crouzon syndrome. *Anesth Essays Res* 2017; 11:246-7.
3. Hughes C, Thomas K, Johnson D, Das S. Anesthesia for surgery related to craniosynostosis: A review. *Paediatr Anaesth* 2013;23:22-7.
4. Cote C, Lerman J, Anderson B. *A Practice of Anesthesia for Infants and Children 6th Edition*. Philadelphia: Elsevier; 2018
5. Phillipp J, Manon H, Lena SS. *Handbook Pediatric Anesthesia*. New York: McGraw-Hill Education; 2015
6. Nnder RA, Haile DT, Farrell PT, Sharma A. Pediatric airway management: current practices and future directions. *PaediatrAnaesth* 2012;22(10):1008–1015
7. Longnecker DE, Mackey SC, Newman MF, Sandberg WS, Zapol WM. *Anesthesiology. 3rd edition*. New York: McGraw-Hill Education; 2018
8. Hagberg C. *Benumof and Hagberg's Airway Management. 3rd edition*. Philadelphia: Elsevier; 2012
9. Santos AP, Mathias LA, Gozzani JL, Watanabe M. Difficult intubation in children: applicability of the Mallampati index. *Rev Bras Anesthesiol* 2011;61(02):156–158, 159–162, 84–87
10. Brown CA, Sakles JC, Mick NW. *The Walls Manual of Emergency Airway Management. 5th edition*. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2017
11. Apfelbaum JL, Hagberg CA, Caplan RA, Blitt CD, Connis RT et al. Practice Guidelines for Management of the Difficult Airway: An Updated Report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Management of the Difficult Airway. *Anesthesiology* 2013;118(2)