

# SÍNDROME DE GORLIN-GOLTZ: ANESTESIA PARA CIRURGIA ORAL EM AMBULATÓRIO

**Nomes dos autores:** Filipa Carioca<sup>1</sup>, Lia Lijnzaat<sup>1</sup>, Marcelo Prates<sup>2</sup>, Rita Poeira<sup>1</sup>.

**Instituição:** 1. Serviço de Anestesiologia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 2. Serviço de Estomatologia, Centro Hospitalar Lisboa Central.



## Introdução

A síndrome de Gorlin-Goltz é uma doença genética rara que se manifesta principalmente através de carcinomas baso-celulares, queratoquistos odontogénicos e anomalias esqueléticas. A presença de queratoquistos recorrentes maxilares ou mandibulares pressupõe maior risco de dificuldades na ventilação e/ou na intubação. A abordagem de vias aéreas difíceis em ambulatório é controversa devido à maior incidência de complicações anestésicas.

## Caso Clínico

### PRÉ-OPERATÓRIO

Mulher de 24 anos, ASA II, proposta para excisão de quisto odontogénico no maxilar superior sob anestesia geral.

#### Antecedentes pessoais:

- Síndrome de Gorlin-Goltz com:
  - Carcinomas baso-celulares
  - Cifoescoliose
  - Défice cognitivo
- Múltiplas cirurgias prévias:
  - Correção de fenda palatina
  - Inúmeras excisões de quistos odontogénicos
- Sem história prévia de via aérea difícil

#### Exame objetivo:

- Assimetria facial ligeira
- Má abertura da boca (distância inter-incisivos 2 cm)
- Ausência de peças dentárias
- Mallampatti 2

A TC maxilo-facial mostrava um volumoso queratoquisto do 1.º quadrante sem distorção aparente da via aérea (*Figura 1*).



*Figura 1.* TC maxilo-facial, corte coronal.

### INTRA-OPERATÓRIO

- Monitorização ASA standard + índice bispectral e um acesso venoso periférico
- Pré-oxigenação e indução de anestesia geral com fentanil 0.1mg, propofol 200mg e rocurónio 40mg
- Ventilação com máscara facial fácil, sem necessidade de adjuvantes da via aérea
- Laringoscopia com videolaringoscópio (C-MAC®) com a lâmina curva (Storz D-Blade®) na primeira tentativa de intubação orotraqueal (IOT) devido aos fatores de risco para via aérea difícil
- Na videolaringoscopia (*Figuras 2 e 3*): alguma distorção do palato mole, hipofaringe e glote, mas sem massas visíveis nem áreas de maior friabilidade, pelo que a IOT foi linear
- Profilaxia tripla de náuseas e vômitos no pós-operatório
- A cirurgia demorou 40 minutos, sem complicações.
- Extubação profunda sem intercorrências após descurarização com sugammadex



*Figura 2.* Videolaringoscopia: palato.



*Figura 3.* Videolaringoscopia: glote.

### PÓS-OPERATÓRIO

- Período pós-operatório sem intercorrências
  - Recobro I: 2h
  - Recobro II: 1h
- Alta para o domicílio
- Sem queixas álgicas às 24h nem aos 7 dias

## Discussão

A síndrome de Gorlin-Goltz é uma doença autossómica dominante causada por mutações no gene PTCH1, um gene supressor tumoral localizado no cromossoma 9. Caracteriza-se pelo surgimento em idades jovens de múltiplos carcinomas baso-celulares, quistos odontogénicos e/ou meduloblastoma. Estes doentes têm também deformidades faciais e anomalias ósseas vertebrais, costais e escapulares.

A abordagem anestésica do síndrome de Gorlin-Goltz é desafiante, e são raros os casos descritos na literatura. Para além das deformidades faciais e esqueléticas que podem causar dificuldades na abordagem da via aérea, estes doentes podem também apresentar tumores da via aérea, que dificultam ainda mais a sua abordagem.

Os quistos odontogénicos maxilares, mandibulares ou da via aérea surgem em cerca de 75-90% dos casos e são habitualmente recorrentes, como nesta doente. São benignos, mas podem malignizar em ameloblastomas ou em carcinomas epidermóides.

As inúmeras cirurgias associadas à sua recorrência causam fibrose e friabilidade da mucosa oral, pelo que a via aérea destes doentes deve ser cuidadosamente avaliada de cada vez que são propostos para cirurgia. A visualização de exames de imagem recentes é importante para excluir distorções *major* da via aérea.

Neste caso, a utilização primária da videolaringoscopia com lâmina curva permitiu uma intubação linear e atraumática.

O risco de complicações associadas à abordagem de vias aéreas difíceis em unidades de cirurgia de ambulatório é maior, pois o staff pode não estar familiarizado com os algoritmos de via aérea difícil, e o material necessário pode não estar todo disponível.

Nos casos de via aérea difícil previsível, todos os materiais necessários para a sua abordagem devem estar imediatamente disponíveis. O videolaringoscópio facilita a visualização da glote nestes doentes, e a sua utilização deve ser considerada em primeira linha, minimizando o número de tentativas de intubação e as complicações.

## Pontos de Aprendizagem

- ✓ Os doentes com síndrome de Gorlin-Goltz podem ser anestesiados com segurança em ambulatório, desde que as possíveis dificuldades sejam antecipadas.
- ✓ A abordagem da via aérea difícil em ambulatório sem aumentar o risco de complicações associadas deve ser realizada considerando a formação do *staff* e o equipamento disponível.

#### Referências bibliográficas:

1. Gosavi KS, Mundada SD. Anaesthetic management in Gorlin-Goltz syndrome. *Indian J Anaesth.* 2012;56(4):394-6.2. Palacios-Álvarez I, González-Sarmiento R, Fernández-López E. Gorlin Syndrome. *Actas Dermosifiliogr.* 2018;109(3):207-17.