



Asociación Mexicana de
Cirugía Bucal y Maxilofacial,
Colegio Mexicano de Cirugía
Bucal y Maxilofacial, A.C.

Vol. 11, Núm. 1 • Enero-Abril 2015 • pp. 17-19

Síndrome de Gorlin-Goltz: revisión bibliográfica y presentación de una serie de casos clínicos de una familia de siete integrantes

Edgar Reyes Méndez,* Jetsi Marlen González Fuentes*

RESUMEN

El síndrome de Gorlin-Goltz o síndrome del carcinoma del nevo basocelular fue reportado por primera vez en 1894 por Jarish y White; posteriormente, fue descrito por Gorlin y Goltz en 1960. Se caracteriza por una tríada de queratoquistes múltiples, carcinoma del nevo basocelular y anomalías esqueléticas. A continuación se presenta una serie de siete casos clínicos de pacientes del Hospital General de Zacatecas, la cual se enfoca en el tratamiento de los queratoquistes por parte del Servicio de Cirugía Maxilofacial y en el diagnóstico oportuno de los mismos basándose en criterios clínicos mayores y menores, teniendo como resultado un gen de expresividad variable causante de este trastorno.

Palabras clave: Queratoquiste odontogénico, QGO, Gorlin-Goltz, SNBC, carcinoma del nevo basocelular.

SUMMARY

The Gorlin-Goltz syndrome or naevoid basal cell carcinoma syndrome was first reported in 1894 by Jarisch and White, and later described by Gorlin and Goltz in 1960. It is characterized by a triad of multiple keratocysts, multiple nevoid basal cell epitheliomas and skeletal anomalies. We present a series of seven cases from the Zacatecas General Hospital, which focuses on the treatment of the keratocysts by the Maxillofacial Surgery Department, and in their early diagnosis based on major and minor clinical criteria, resulting in a variable- expressivity gene causing this disorder.

Key words: Odontogenic keratocyst, OKC, Gorlin-Goltz, BCNS, basal cell nevus carcinoma.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Gorlin-Goltz, también conocido como SNBC (síndrome névico basocelular), es un desorden autosómico dominante con afección en el gen 9 (q22.3 y q31); fue descrito por Gorlin y Goltz

en 1960, quienes informaron de una tríada clínica conformada por múltiples carcinomas basocelulares, QGO (queratoquistes odontogénicos) en los maxilares y anomalías esqueléticas.

Los rangos de prevalencia van de un caso por cada 164,000 a un caso por cada 55,600 habitantes,

* Departamento de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital General de Zacatecas «Luz González Cosío» (HGZ).

Correspondencia:
Jetsi Marlen González Fuentes
E-mail: jetsigonzalez13@hotmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/cirugiabucal>

de los cuales el 66-92% presentan QOO múltiples, con una mayor incidencia en la raza blanca y en mujeres. El 60% de los pacientes con SNBC no tienen antecedentes familiares y, dentro de este grupo, las mutaciones espontáneas son responsables del 35 al 50% de los casos.

En esta revisión mostramos nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento de una serie de siete casos de pacientes con síndrome de Gorlin-Goltz que fueron atendidos en el Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital General de Zacatecas basándonos en los criterios mayores y menores descritos por Klimonis y colaboradores en 1997.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se presentan a la consulta del Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital General de Zacatecas «Luz González Cosío» siete pacientes con síndrome de Gorlin-Goltz entre los años 2010 y 2013.

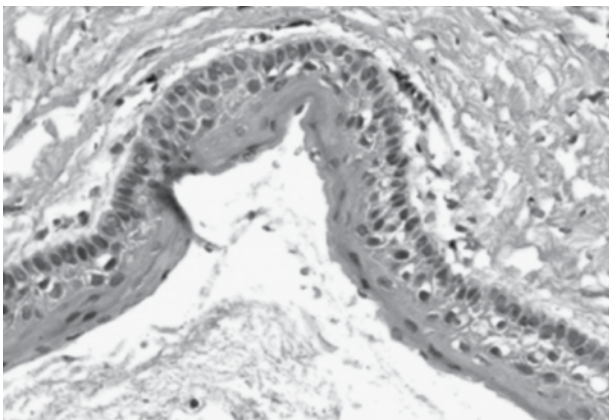


Figura 1. Corte histológico del reporte de QOO, epitelio plano estratificado de seis capas con un empalzado de paraqueratina.

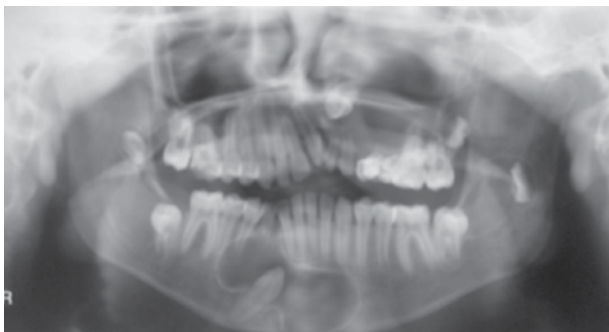


Figura 2. OPG: múltiples quistes en maxilar y mandíbula.

Todos pertenecen a la misma familia y sus edades oscilan de los 6 a los 46 años. Alguno tiene antecedentes quirúrgicos de enucleación de quistes en la región de los maxilares.

Las características de estos individuos que se tomaron como criterios para diagnosticarlos fueron QOO múltiples (*Figura 1*), calcificación de la hoz del cerebro, abombamiento frontal, metacarpos cortos, presencia de lesiones cutáneas como el quiste dermoide, además de que todos pertenecían a la misma familia y, por lo tanto, todos contaban con un antecedente de familiar directo con este síndrome (*Figuras 2 y 3*).

Todos fueron tratados mediante enucleación de los quistes, además de colocar solución de Carnoy durante cinco minutos para eliminar cualquier resto epitelial que pudiera provocar su recidiva, y posterior exteriorización prolongada para cicatrización por segunda intención, aplicando una gasa impregnada de «furacín» (*Figura 4*).

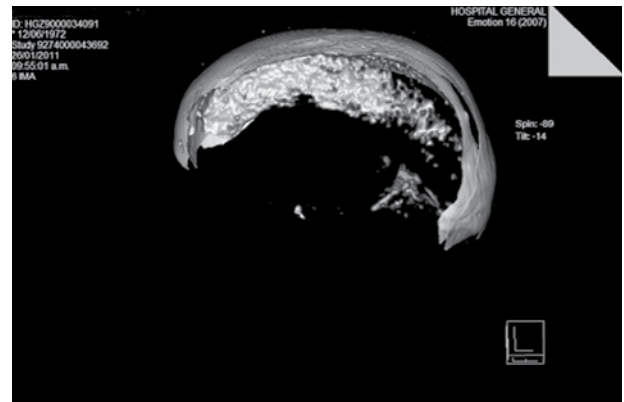


Figura 3. TAC: calcificación bilaminar de la hoz del cerebro.

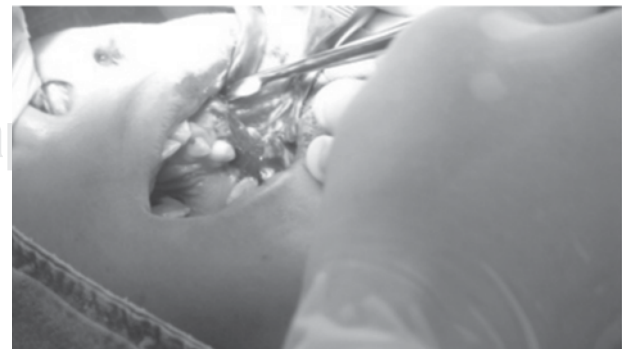


Figura 4. Exteriorización prolongada y toma de epitelio de quiste.

RESULTADOS

A lo largo de tres años de seguimiento de los pacientes, se ha realizado la enucleación de alrededor de 20 QGO (*Figura 1*) de los siete pacientes con buena respuesta al tratamiento ya antes mencionados, ya que no ha habido recidiva de ninguno de ellos. En cuanto a los estudios radiológicos, sólo a dos de ellos a quienes se les solicitó TAC y AP de cráneo presentan calcificación de la hoz del cerebro; una de las pacientes con antecedente de fisura de labio-paladar, una de las pacientes con quiste dermoide en región frontal, y clínicamente todos presentan abombamiento frontal.

Correlación clínica

QGO múltiples	7
Calcificación de la hoz del cerebro	4
Macrocefalia	7
Hoyuelos palmares	2
Costilla bífida	1
Fisura labio-palatina	1

DISCUSIÓN

El síndrome de Gorlin-Goltz es una patología poco frecuente de etiología autosómica dominante en la cual existen criterios mayores y menores para su diagnóstico; es necesario tener por lo menos un criterio mayor y dos menores para un resultado positivo al síndrome.

La literatura menciona la presencia de carcinomas basocelulares con mayor frecuencia entre la pubertad y los 35 años de edad; es decir, el 100% de los pacientes con este síndrome tuvieron que haber presentado por lo menos un carcinoma hasta este límite de edad. Contrariamente a lo descrito en la bibliografía, tres de nuestros pacientes rebasan la cuarta década de vida y no existen datos histopatológicos de la presencia de carcinomas basocelulares; se mantienen en observación de presentación de dicha lesión.

En cuanto a los QGO, éstos aparecen en el 75% de los pacientes con SNBC desde la primera década de vida, siendo una de las primeras manifestaciones clínicas. Presentan una alta recurrencia, entre un 30 a 60%, y en una edad precoz de aparición, su agresividad y recurrencia hacen difícil su manejo.

En nuestra serie de casos, el tratamiento de elección fue exteriorización prolongada con previa colocación de gasa impregnada con solución de Carnoy para eliminar microquistes satelitales que pudieran quedar y provocar su recidiva, además de

la extracción de dientes retenidos que presentasen un alto potencial en desarrollar dichos quistes.

Según las características aquí descritas, los pacientes presentaron una amplia gama de signos clínicos, excepto carcinomas del nevo basocelular, por lo que sugerimos que el gen causante es de expresividad variable.

LECTURAS RECOMENDADAS

- Agurto J, Mardones M, Núñez C. Síndrome de Gorlin-Goltz; a propósito de un caso clínico. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuell.* 2004; 64: 230-236.
- Manfredi M, Vescovi P, Bonanini M, Porter S. Syndrome: a review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2004; 33: 117-124.
- Méndez S, Torres S, Medina A, Alcalá D. Síndrome de Gorlin. Comunicación de un caso clínico y revisión de la bibliografía. *Dermatología Rev Mex.* 2009; 53 (5): 256-262.
- Ahn SG, Lim YS, Kim DK, Kim SG, Lee SH, Yoon JH. Nevroid basal cell carcinoma syndrome: a retrospective analysis of 33 affected Korean individuals. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2004; 33: 458-462.
- Efron PA, Chen MK, Glavin FL, Kays DW, Beierle EA. Pediatric basal cell carcinoma: case reports and literature review. *J Pediatr Surg.* 2008; 43: 2277-2280.
- Casaroto AR, Rocha DCN, Veltrini V, Trento C, Gottardo V, Lara V. Early diagnosis of Gorlin-Goltz syndrome: case report. *Head Face Med.* 2011; 7: 2.
- Cavaliéri-Gomes C. PATCH gene inactivation is not a keratocystic odontogenic tumor exclusive alteration. *Oral Oncology.* 2011; 47: 226-227.
- Wang W, Wang J, Li J, Mao L, Guo F, Zhang B. New mutation of the patched homologue 1 gene in a Chinese family with naevoid basal cell carcinoma syndrome. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2009; 47: 366-369.
- Vered M, Peleg O, Taicher S, Buchner A. The immunoprofile of odontogenic keratocyst (keratocystic odontogenic tumor) that includes expression of PTCH, SMO, GLI-1 and bcl-2 is similar to ameloblastoma but different from odontogenic cysts. *J Oral Pathol Med.* 2009; 38: 597-604.
- López NNF, Carran EM, Lee ML, Silva NS, Rocha AC, Macedo CRD. Gorlin-Goltz syndrome and neoplasms: a case study. *J Clin Pediatr Dent.* 2010; 35 (2): 203-206.
- Lam EW, Lee L, Perschbacher SE, Pharoah MJ. The occurrence of keratocystic odontogenic tumours in nevroid basal cell carcinoma syndrome. *Dentomaxillofac Radiol.* 2009; 38: 475-479.
- Shumway BS, Kalmar JR, Allen CM, Rawal YB. Basal cell carcinoma of the buccal mucosa in a patient with nevroid basal cell carcinoma syndrome. *Int J Surg Pathol.* 2011; 19 (3): 348-354.
- Rosón-Gómez S, González-García R, Naval-Gías L, Sastre-Pérez, Muñoz-Guerra MF, Díaz-González FJ. Síndrome de Gorlin-Goltz: serie de 7 casos. *Rev Esp Cir Oral Maxillofac.* 2009; 31 (5): 309-315.
- Anisha M, Yogesh S, Amit C. Marsupialization as a treatment option of a large odontogenic keratocyst: a case report with the review of literature. *Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Modern Dental College and Research Center.* 2012; 5 (1): 46-51.
- Arellano-Flore AM, González-Montenongo M. Tumor odontogénico queratoquístico y sus tratamientos. Reporte de un caso. Revisión de la bibliografía. *ADM.* 2008; 65 (1): 44-48.