

Hospital Universitario Clínico Quirúrgico "General Calixto García".

Servicio de Cirugía Máxilofacial

## **SINDROME DE GORLIN. A PROPOSITO DE UN CASO**

\*Dra. Concepción Pereira Dávalos, Pasaje B Núm. 7815 entre K y Lindero  
Cojímar. Municipio Habana del Este. Ciudad de La Habana. Teléfono: 7666246.

[concepción.pereira@infomed.sld.cu](mailto:concepción.pereira@infomed.sld.cu)

\*\* Joaquín Urbizo Vélez. San Pablo 407 altos entre Clavel y Mariano.

Municipio Cerro, Ciudad de La Habana. [joaquin.ourbizo@infomed.sld.cu](mailto:joaquin.ourbizo@infomed.sld.cu)

\*\*\* Ana Dolores Mori Estévez. Calle Paneque Núm. 503 entre O' Farril y Patrocinio  
Municipio 10 de Octubre. Ciudad de La Habana

\*Profesora asistente. Especialista Primer Grado CMF. Hospital General Calixto García.

\*\*Profesor titular. Especialista Segundo Grado Anatomía Patológica. Facultad de  
Estomatología.

\*\*\* Especialista Primer Grado Anatomía Patológica. Hospital General Calixto García

### **RESUMEN**

El llamado Síndrome de Gorlin es un raro y poco frecuente desorden clínico-patológico hereditario de carácter autosómico dominante bien reconocido y expresión variable. El Síndrome se caracteriza por múltiples nódulos cutáneos en piel no expuesta al sol y también en la piel de cara que tienden a volverse malignos con la edad (nevus de células basales), queratoquistes odontogénicos múltiples, hipertelorismo, amplia raíz nasal entre otras.<sup>1,2</sup> Nos trazamos como objetivo, actualizar el tema, así como presentar un caso diagnosticado como síndrome de Gorlin, en el departamento de Cirugía Máxilo facial del Hospital General Calixto García.

**Palabras clave:** Síndrome de Gorlin, Queratoquistes múltiples

## **INTRODUCCION**

En los maxilares se pueden observar gran variedad de quistes y neoplasias que pueden ser de difícil diagnóstico. Tal vez de entre todos los procesos tumorales que se dan en el territorio Máxilofacial, el Síndrome Nevoide Basocelular (Síndrome de Gorlin) es uno de los más raros y poco frecuentes, aunque no por esto deja de ser muchas veces letal para la vida del paciente.

El llamado Síndrome de Gorlin es un desorden clínico-patológico hereditario de carácter autosómico dominante bien reconocido y de expresión variable. En la mayoría de los casos se manifiesta a temprana edad o cerca de la pubertad afectando más a la raza blanca y ambos sexos. <sup>1</sup>

Nomland (1932) fue el primero que dio individualidad a este proceso con el nombre de "Epiteliomas de células basales múltiples", pero no observó otras características muy frecuentes del proceso. Straith (1939) fue el primero en asociar los quistes maxilares a este tipo de lesión.

En 1951, Binkley y Johnson comprobaron que el cuadro descrito por Nomland aparece asociado a muchas malformaciones cutáneas y extracutáneas que dan al proceso características particulares.

Después de la publicación de Binkley y Jonson aparecieron trabajos importantes como los de Howell y Caro (1959), Anderson, Mc Clendon y Howell (1964). En 1960, Gorlin y Goltz realizaron un estudio genético de gran valor.

Grinspan y col. de acuerdo con lo publicado y con su experiencia sostienen que el proceso se caracteriza por presentar manifestaciones clínicas cutáneas y extracutáneas.

3,4

### **Lesiones Cutáneas**

--La lesión cutánea fundamental es el Epitelioma Basocelular con aspecto nevoide:

Son elementos papuloides, a veces manchas pigmentadas de milímetros a medio centímetro de diámetro de color oscuro, que se localizan principalmente en la cara con predilección en su mitad superior, la segunda localización en frecuencia es el cuello y el tercer lugar es la zona axilar.

--Otra lesión es el Epitelioma de aspecto clásico o común, algunos destructivos del globo ocular.

--Malformaciones cutáneas como quistes epidermoides-queratoquistes palmo plantares, cicatrices puntiformes o depresiones en manos y pies.

Lesiones extracutáneas:

**Oseas:** Quistes de maxilares (queratoquistes), anomalías costales (sinóstosis, costillas ensanchadas, costilla bífida), anomalías vertebrales (escoliosis, cifosis, fusión de vértebras), amplia raíz nasal y otras anomalías óseas (prognatismo, huesos supernumerarios, anomalía de Sprengel).

**Dentarias:** Malposición dentaria, en ocasiones retenciones dentarias múltiples y oligodoncia de los incisivos laterales.

**Nerviosas:** Son frecuentes la agenesia parcial del cuerpo calloso (meduloblastoma, gliomatosis) y la hidrocefalia.

**Oculares:** Hipertelorismo, que determina un aumento de la separación de las orbitas y es de mucho valor en el Síndrome.

Otras asociaciones mal formativas como el fibroma de ovario entre otras.

En 1997, Kimonis y col. describieron que el diagnóstico para el Síndrome debía basarse en la presencia de dos criterios principales o uno principal y dos menores.<sup>1,2, 4,5</sup>

**Criterios principales:**

- Más de dos carcinomas basocelulares o uno en menor de 20 años.
- Queratoquistes de los maxilares demostrados en estudios histopatológicos.
- Tres o más pits palmares y plantares.
- Calcificación bilaminar de la hoz del cerebro.
- Costillas bífidas fusionadas o marcadamente expandidas.
- Pariente de primer grado con el síndrome.

**Criterios menores:**

- Macrocefalia determinada después de ajustar edad.
- Malformaciones congénitas: fisura labial o palatina, prominencia frontal, fascies anchas, Hipertelorismo moderado o severo.
- Otras alteraciones esqueléticas: Deformación de Sprengel, marcada deformación pectoral, marcada sindactilia de los dígitos.

--Anomalías radiográficas: Puente en silla turca, anomalías vertebrales tales como Hemivértebras, fusión o elongación de los cuerpos vertebrales, defectos de modelaje de manos y pies, o radiolucidez en forma de llamas en las manos o pies.

--Fibroma de ovario.

--Meduloblastoma.

Siempre que se diagnostiquen queratoquistes en niños es necesario realizar el diagnóstico diferencial con el síndrome, ya que en estudios realizados se observan los queratoquistes en 80 % antes de los 20 años.

### **Objetivo**

Realizar la actualización del tema y la presentación de un caso, diagnosticado como Síndrome de Gorlin en el Servicio de Cirugía Máxilo Facial (CMF) del Hospital General Calixto García.

### **MATERIAL Y METODO**

Paciente de 23 años, raza mestiza con antecedentes patológicos personales de asma bronquial y antecedentes patológicos familiares materno de presentar quistes múltiples en el maxilar sin diagnóstico histológico, acude a consulta de CMF del Hospital General Calixto García por presentar varios abscesos en el maxilar.

Al examen físico:

Inspección

Macrocefalia, frente prominente, ligero hipertelorismo, fascie ancha y de aspecto prognato, relación bilabial invertida. Raíz nasal amplia. Coloración de la piel normal de acuerdo con su raza.

Boca: Malaoclusión dentaria. La encía de coloración normal.

En el maxilar se observa aumento de volumen en la encía de la zona de caninos superiores, ausencia clínica de los caninos y terceros molares permanentes, persistencia de caninos temporales.

Mandíbula: Ausencia clínica de los terceros molares, del bicúspide número 45, salida de líquido seropurulento por incisivos, no caries, presencia de un resto (36).

Palpación: El aumento de volumen en el maxilar, era duro elástico, no salida de líquidos, no dolor, no movilidad dentaria.

En la mandíbula, no había movilidad dentaria, pero si se observaba salida de líquido sero purulento de color amarillento claro con cierta fetidez en la región de incisivos anteriores.

Se realiza análisis de laboratorio. Hb:12.2, Hto: 040volpor L, Eritrosedimentación: 28mmml, fosfatasa alcalina 330ul, glicemia 4.7mmml.

Us de abdomen: Se observan Quistes en ovarios.

Estudios radiográficos: Vista Waters, laterales oblicuas derecha e izquierda, periapicales, ortopantomografía, tomografía axial computarizada.

Diagnóstico radiográfico:

En el maxilar: 3 imágenes radiolúcidas de grandes magnitudes, una asociada al canino superior derecho retenido (13), otra canino superior izquierdo retenido (23) y la otra al tercer molar derecho retenido (18).

En la mandíbula: 3 imágenes radiolúcidas; una, en el ángulo mandibular izquierdo con oligodoncia del 38 y resto radicular del 26 (única zona donde el espesor del hueso era normal); otra en la región de sínfisis mandibular y la otra, en ángulo mandibular del lado derecho asociado al 48 retenido, extendiéndose la radiolucidez hasta condillo y coronoide.

La paciente fue operada bajo anestesia general, se realizó la enucleación de los quistes, modificando la técnica en la región de la sínfisis mandibular donde se realizó una técnica segmentaría modificada.

Histológicamente se informó que las 6 muestras eran queratoquistes. Frascos (F)

F1: Queratoquiste ángulo mandibular izquierdo.

F2: Queratoquiste en sínfisis mandibular.

F3: Queratoquiste asociado al 48 retenido.

F4 Queratoquiste asociado al 23 retenido.

F5 Queratoquiste asociado al 13 retenido.

F6 Queratoquiste asociado al 18 retenido.

## **CONCLUSIONES**

El Síndrome de Gorlin es un desorden clínico-patológico hereditario de carácter autosómico dominante bien reconocido y de expresión variable. Siguiendo los criterios de Kimonos en 1997, la paciente es diagnosticada como síndrome de Gorlin.

Es de gran importancia el conocimiento de este síndrome en el diagnóstico diferencial de los procesos sépticos odontógenos, ya que estas lesiones, como en este caso se infectan secundariamente.

**ABSTRACT: Gorlin's Syndrome. A case.**

The so called Gorlin's Syndrome is a rare infrequent clinical pathological disorder with a well known and multi expression hereditary autosomic dominant characteristic pattern. The syndrome is characterized by multiple nodules in non exposed skin and facial skin which tend to become malignant with age (basal cell moles), multiple odontogenic keratocysts, and hypertelorism, a wide nose base among others. Our main purpose is to update the subject as well as to present the case diagnosed as a Gorlin's Syndrome in the plastic surgery department of Calixto Garcia Hospital.

**Key Words:** Gorlin's Syndrome, Multiple keratocysts.

**REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

- 1 Síndrome Nevoide Basocelular (Síndrome Gorlin)- Reporte de un caso. Profesor Doctor Ricardo Bachur (asesor) y Odontólogo Mariano Giraudo (Docente de cátedra de cirugía III- Facultad de Odontología-UNC). Síndrome Gorlin. Htm.
- 2 R. J. Gorlin. Nevoid basal cell carcinoma syndrome. Dermatol clin 13: 1995, p. 113-125. Abstract EMBASE/Abstract- Medline.
- 3 Dr. Benjamín Martínez. R. Universidad Mayor Facultad de Odontología, Unidades de autoaprendizaje. Tumores Odontogénicos. htm
- 4 Kimonis. Et. Al. Clinical Manifestation in 105 persons with nevoid basocell carcinoma syndrome. Am J Med Genet.69: 299-308; 1997.
- 5 Odontogenic Keratocyst in Gorlin-Goltz Syndrome. Ann Univ Curie Sklodowska (me). 57 (2): 79-85;2002.

## ANEXO

En las Figuras 1, 2, 3, 4 se observan las características clínicas de la paciente.



**Figura 1**



**Figura 2**



**Figura 3**



**Figura 4**

Al examen radiográfico se observó múltiples lesiones radiolúcidas tanto en el maxilar como en la mandíbula, algunas asociadas a dientes retenidos. Figuras 5, 6 y 7.



**Figura 5**



**Figura 6**



**Figura 7**



**Figura 8**



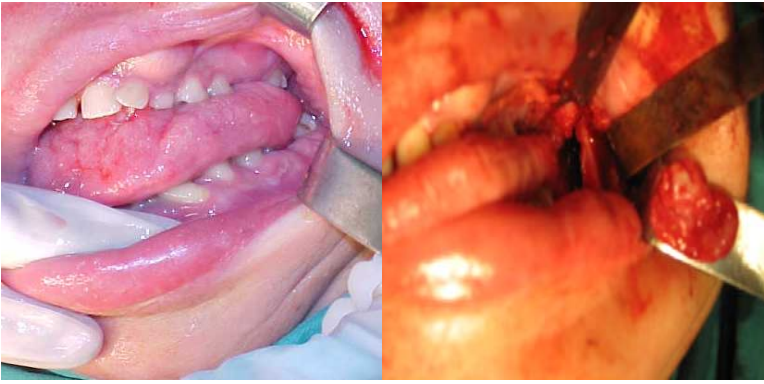
**Figura 9**



**Figura 10**

**En los cortes coronales de la TAC se pueden apreciar múltiples zonas de baja densidad que determinan las zonas de destrucción ósea: Figuras 8, 9 10.**

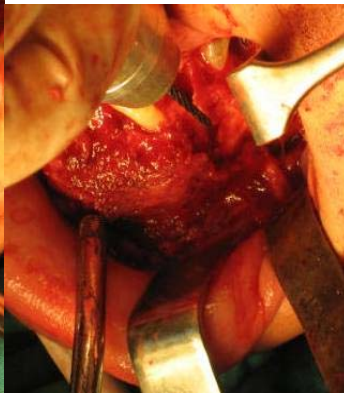




**Figuras 11, 12: Transoperatorio y biopsia de queratoquiste en ángulo mandibular izquierdo con oligodoncia del 38.**



**Figura 13**



**Figura 14**



**Figura 15**

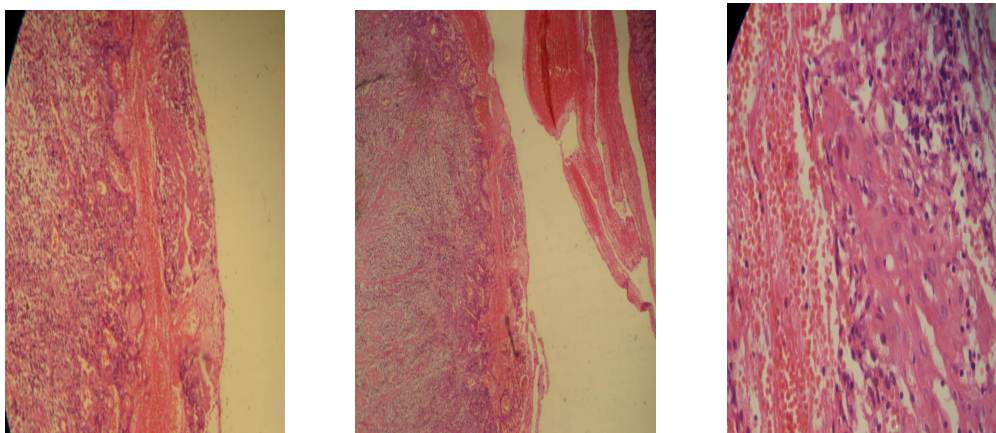


**Figura 16**

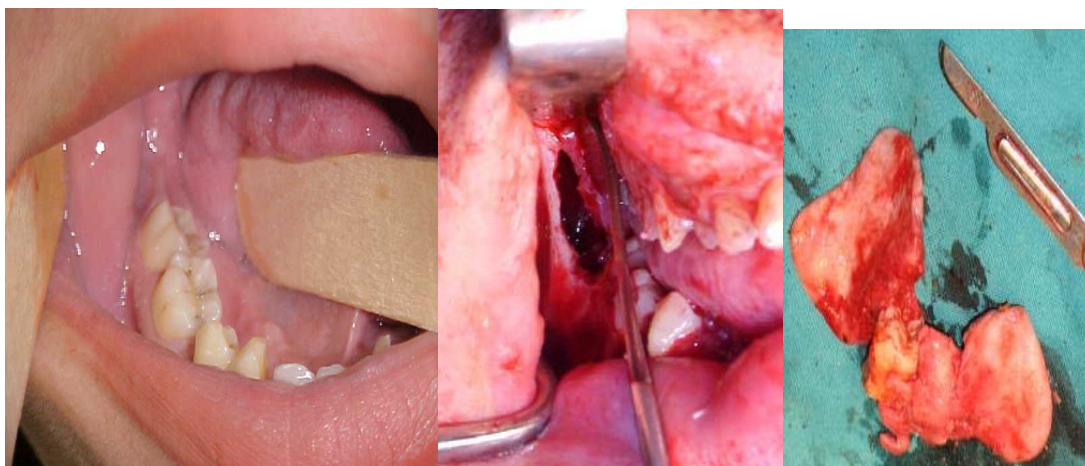


**Figura 17**

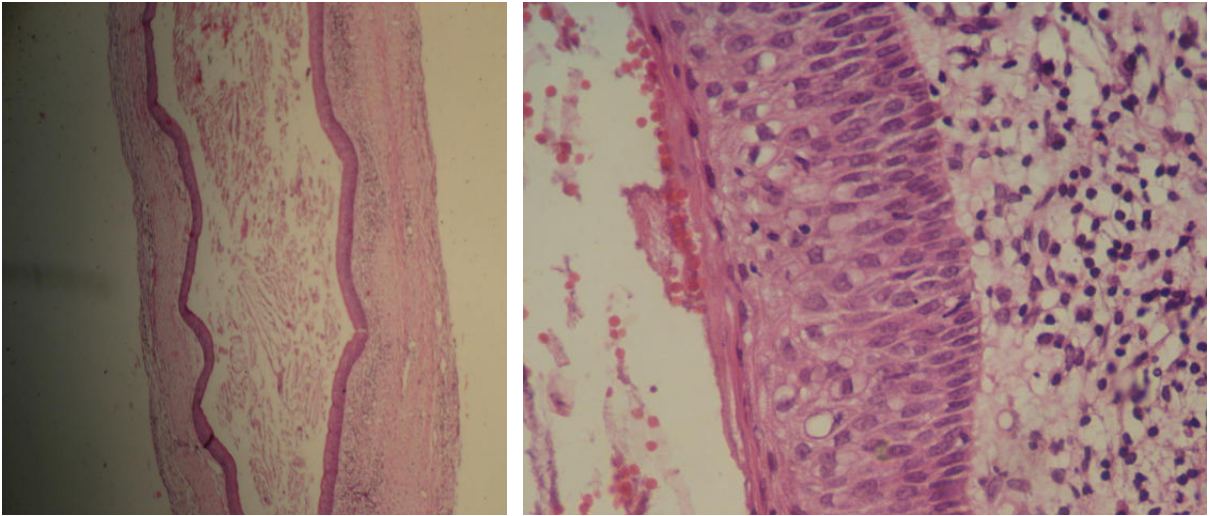
En las Figuras 13, 14, 15, 16, 17 se muestra el Transoperatorio del queratoquiste en sínfisis mandibular.



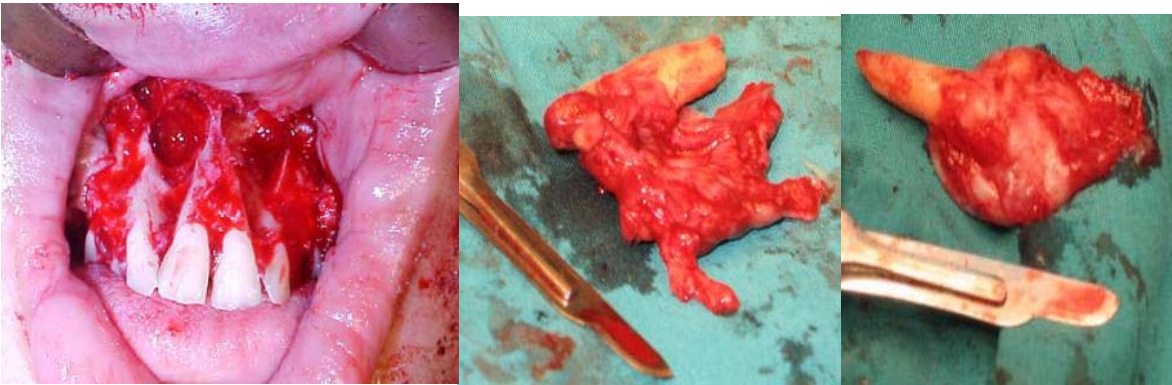
Figuras 18, 19, 20. Biopsia de queratoquiste en sínfisis mandibular.



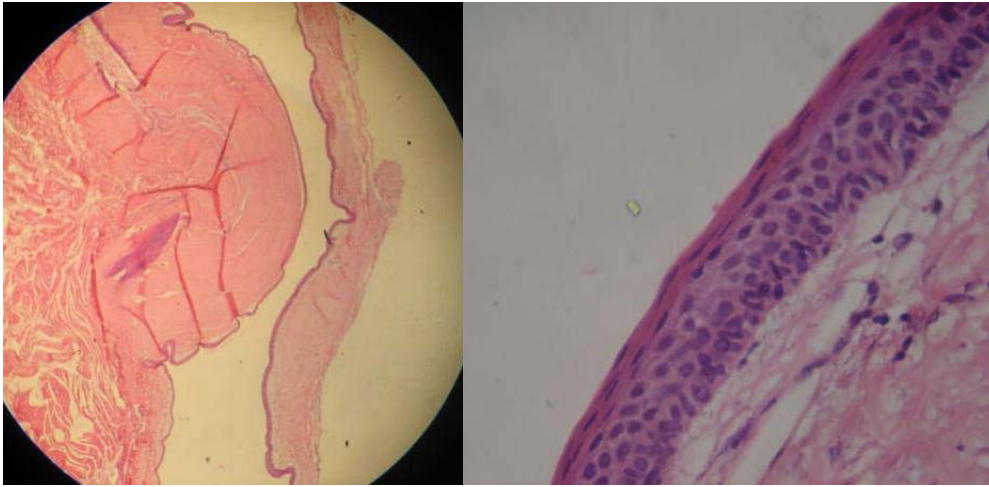
Figuras 21, 22, 23. Transoperatorio del queratoquiste en la zona del 48 retenido, obsérvese la forma del cóndilo y la coronoide en el tejido biopsiado.



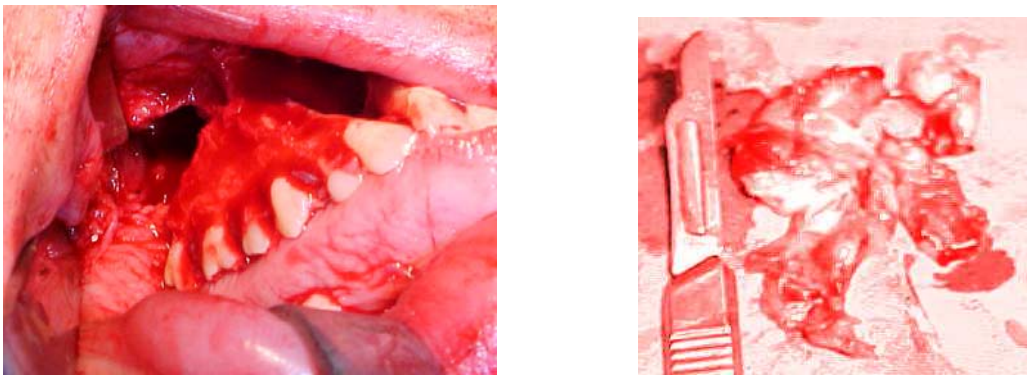
**Figuras 24,25. Biopsia de queratoquiste de zona del 48 retenido; vista panorámica y acercamiento.**



**Figuras 26, 27,28. Transoperatorio de los queratoquistes en caninos retenidos (13 y 23).**



**Figuras 29,30. iopsia de queratoquiste en canino retenido (13);vista panorámica con fragmento diente, acercamiento donde se observa epitelio.**



**Figuras 31 y 32. Transoperatorio de queratoquiste en zona del 18 retenido.**