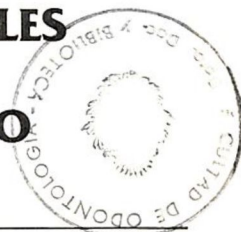


SINDROME DE NEVUS A CELULAS BASALES O SINDROME DE GORLIN Y GOLTZ: UN CASO CLINICO Y SU TRATAMIENTO

DR. HECTOR RODRIGUEZ SARCIADA



INTRODUCCION

El primer análisis relativo y exhaustivo de un caso de nevus a células basales, que era acompañado de procesos quísticos en los maxilares a partir del epitelio del órgano dental, fue realizado en 1951 por Binkley y Johnson⁽¹⁾, pero es recién en 1963, con la publicación de Gorlin y col.⁽⁸⁾ que se acuña el término de Síndrome de Nevus a células basales. A partir de entonces se han relatado más de 200 casos. En este Síndrome es casi constante el hallazgo de quistes múltiples en los maxilares, pudiendo encontrarse tipos foliculares primordiales o periodontales con toda la variedad histológica en su membrana epitelial. Para Kruger⁽¹¹⁾ la preponderancia en favor del queratoquiste es manifiesta.

El Síndrome de Nevus a células basales es un complejo hereditario que abarca varias manifestaciones de anomalías cutáneas y esqueléticas entre las que se consignan: ligera deficiencia mental y comportamiento aberrante; abombamiento frontoparietal y ligero prognatismo; quistes odontogénicos de los maxilares, nevus a células basales en cuello y tronco con predisposición a la degeneración carcinomatosa. Los quistes generalmente se manifiestan antes que las lesiones cutáneas. Los llamados quistes múltiples de los maxilares aparecen más frecuentemente que el Síndrome que nos ocupa. De lo anterior se deduce que es función primordial del odontólogo, el hallazgo, estudio y correlación de la patología de origen dentario con un posible Síndrome de Nevus a células basales.

Dos son los momentos en la evolución del cuadro patológico a tener en cuenta: 1 - Aparición de Nevus a células basales en la infancia con incremento en la adolescencia y su posterior degeneración maligna (carcinomas basocelulares), a partir de la segunda década. 2 - Los quistes maxilares aumentan de tamaño progresivamente hasta hacerse incompatibles minado para esta afección una etiología hereditaria de tipo autosómica dominante con penetrancia completa. La edad avanzada de los padres es un factor decisivo en casos de mutaciones recientes^{(12), (14)}.

CASO REPORTADO

Paciente de 18 años, sexo femenino, de raza blanca, consulta por tumefacciones a repetición producidas desde los 14 años, a nivel del ángulo

del maxilar inferior, lado derecho. Los accesos desaparecían bajo la terapia antibiótica. Al interrogatorio relata que está bajo atención médica por una discrepancia de longitud entre ambas piernas. Los antecedentes familiares y la anamnesis remota carecen de datos de importancia.



Figura 1

Al examen clínico general se aprecia una prominencia fronto-parietal exagerada, la piel de cara y cuello es normal, la palpación ganglionar al igual que la exploración e inspección de orofaringe y articulación temporo-maxilar no arrojan evidencias de trastornos (Fig. 1).

Se observan numerosos nódulos névicos en la parte superior del tronco (Fig. 2). Al examen bucal se aprecia la ausencia de los cuatro terceros molares. Al examen radiográfico panorámico se observan los dos molares 8 superiores en pleno seno maxilar; el inferior derecho retenido en posición horizontal, equidistante de la escotadura sigmoidea y el ángulo del maxilar; el inferior izquierdo está ausente, confirmándose su avulsión anterior; en el maxilar inferior se observan extensas zonas radiolúcidas bilaterales ocupando toda la rama ascendente y de aspecto lobulado (Fig. 3).

Dadas las características radiográficas de las lesiones se decide realizar una punción aspiradora de las mismas en el maxilar inferior. El material extraído es líquido, de color amarillento, sin olor fétido, lo que contribuye el diagnóstico pre-operatorio de queratoquiste (Fig. 4).

Para confirmar en forma definitiva el hallazgo, se somete al material a un examen electroforético para verificar las proteínas solubles, arrojando el mismo un valor de 1,80 gr./100 ml., dando un



Figura 2

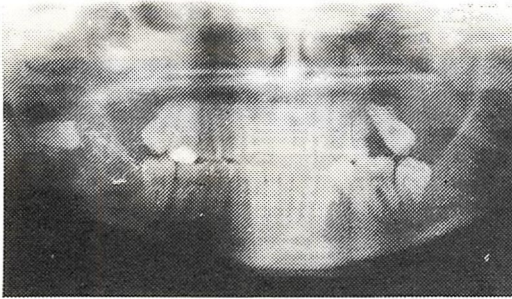


Figura 3

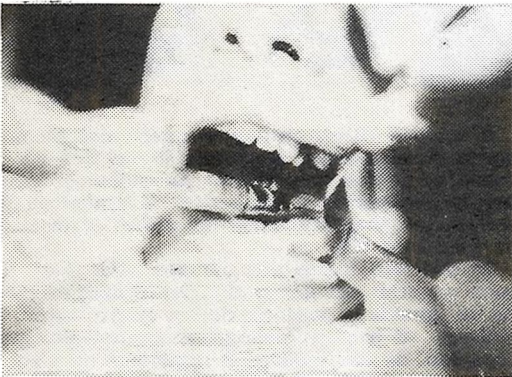


Figura 4

electroforesis de los llamados "pálidos" (15). Estos métodos no sólo pueden conducir a un diagnóstico sino que correlacionan el contenido con el comportamiento quístico (Figs. 5 y 6).

En los quistes no queratinizantes, los valores de proteínas solubles superan los 5 gr./100 ml. Los quératoquistes poseen un comportamiento comprobadamente recidivante. La punción aspiradora, pues, puede colaborar eficientemente para planear un tratamiento quirúrgico adecuado (10), (13). Simultáneamente se deriva a la paciente a dermatología para realizar el estudio correspondiente de las lesiones névicas del tronco. También se solicita un estudio de poblaciones linfocitarias para investigar las posibles connotaciones inmunológicas

cas (12), (14).

TRATAMIENTO

Se realizaron dos intervenciones tipo Caldwell-Luc en ambos maxilares superiores, realizándose la enucleación completa de las membranas quísticas que ocupaban ambos senos maxilares, comprobándose la presencia de los molares 8 retenidos en la pared posterior del seno (Figs. 7, 8 y 9).

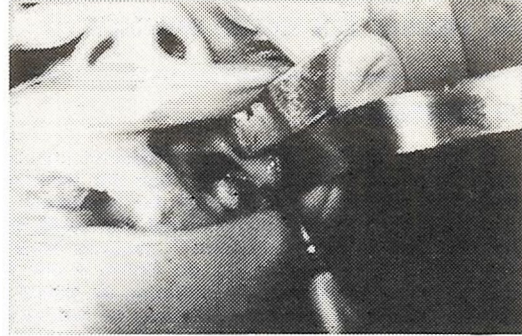


Figura 7



Figura 8

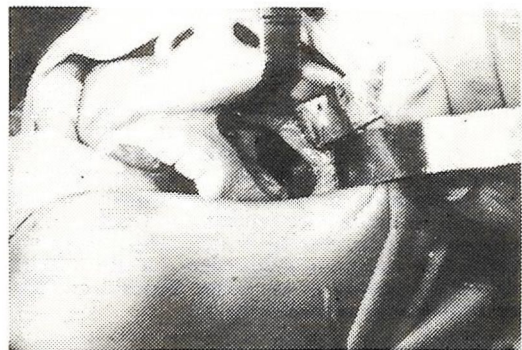


Figura 9

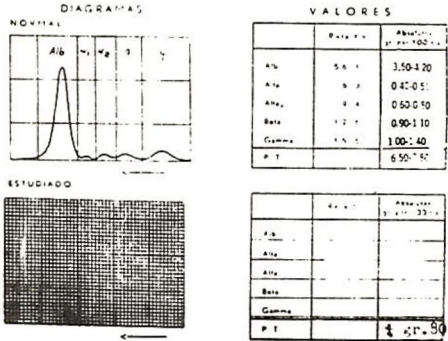
En el maxilar inferior el abordaje se realiza siguiendo la línea oblicua externa y el borde anterior de la apófisis coronoides, enucleándose las

Prof. Agregado Dr. G. MARTINEZ PRADO
 Gastroenterología y Nutrición
 Prof. Agregado Dr. JORGE ANSANDHI
 Jefe de la Sección Bacteriología del Laboratorio
 Central del Hospital de Clínicas
 Dr. ROBERTO DE BELLIS
 Prof. Director del Depto de Hematología
 de la Facultad de Medicina
 Prof. Agregado Dr. JONÉ A. PIQUINELA ETCHEBARRI
 Jefe de la Sección Inmunología del Laboratorio
 Central del Hospital de Clínicas
 Prof. JUAN C. LABORDE
 Endocrinología
 Prof. Agregado Dra. MARIA E. FRANCA RODRIGUEZ
 De la Cátedra de Parasitología
 Dr. LEIS M. FALCONI
 Anatomía Patológica

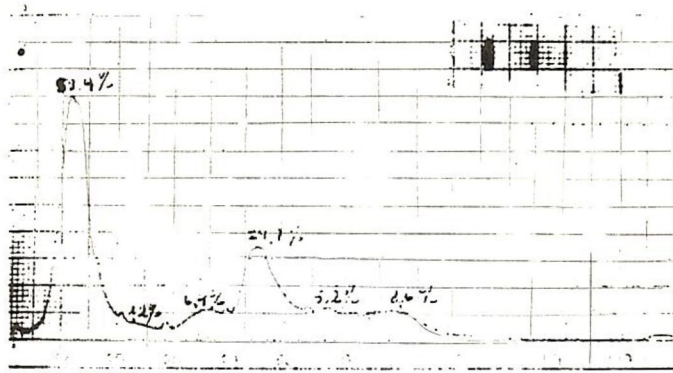
BLANCA MARTINEZ PRADO DE NEGRON
 Químico - Farmacéutico
 Prof. Adjunto Dr. OSVALDO CEREZZI
 De la Cátedra de Parasitología
 Dra. IRMA CROTTI de DE BONI
 Colpocitoloma
 Quím. Farm. PILAR E. GARCIA MORATILLA
 Inmuno - Hematología
 Dra. MARTHA NENE de TOPOLANSKY
 Prof. Agregado del Depto de Hematología
 de la Facultad de Medicina
 Dr. ENRIQUE BODEGA
 Médico Residente del M de S P Hematología
 Dr. ERNESTO NOVOA
 Asist. de Hematología del Hosp Militar
 Hemostasia - Trombosis

Resultado del análisis indicado a _____
 Por _____

ESTUDIO ELECTROFORÉTICO



CONCLUSIONES: En la corrida electroforética se observa las fracciones proteicas de la suero, con un aumento de la beta globulina.



SIERO PROTEINE		LIFO PROTEINE		Nº
A/G
Prot. tot. g/l			Nombre
Alb% g/l	α%
α ₁% g/l	pre β%	data
α ₂% g/l	β%	
β% g/l	chilom%	
γ% g/l	β ₂%	

Figura 6



Figura 10

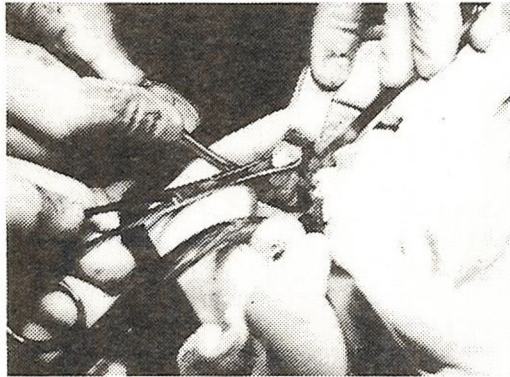
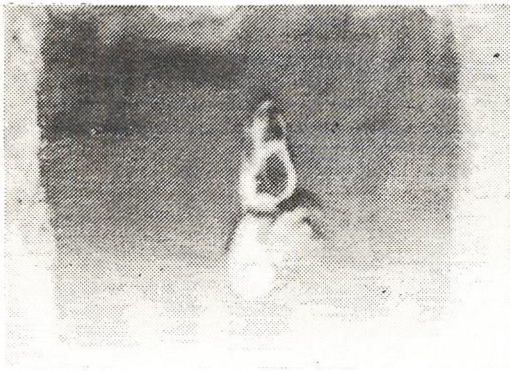


Figura 11



Pieza post-operatoria

Figura 12

membranas quísticas en forma bilateral y extrayéndose el molar 8 derecho (Figs. 10 y 11). Los cuatro procedimientos se realizaron bajo anestesia general con intubación naso y oro tranqueal e infiltración local de solución de adrenalina con fines hemostáticos. La enucleación cuidadosa es fundamental para evitar las recidivas. Según Bramley, las recidivas pueden "demorar una vida o ser inmediatas y espectaculares". Estas recidivas se explican por las siguientes causas (3), (7):

- 1 — Presencia de restos epiteliales de la lámina dental en pleno seno óseo.
- 2 — Presencia de nidos epiteliales y/o microquistes formados a partir de la lámina dental e incluido en el conjuntivo fibroso de la membrana quística.
- 3 — Fragilidad de la membrana que se desintegra fácilmente en el momento de la remoción quirúrgica, pudiendo quedar vestigios que actúen en el futuro como potenciales centros de crecimiento.

ESTUDIO ANATOMO-PATOLOGICO

El estudio histopatológico, confirma en los cuatro casos la presencia de membranas quísticas con epitelio de tipo malpighiano hiperplasiado y queratinizado, compatibles con queratoquistes. El infiltrado inflamatorio del conjuntivo es abundante y la unión del epitelio con el conjuntivo es frágil (Figs. 13 a 18).

El estudio de las lesiones névicas del tronco confirma el diagnóstico previo de Nevus a células

Figura 13

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

LABORATORIO DE ANATOMIA PATOLOGICA

Remitido por el Dr. _____ Clínica _____
 Nombre del paciente: _____ Edad 15 años
 Pieza operatoria: De max. inf. der. (Acc.100-83)
 Diagnostico clinico: quiste dentigero ?
 Fecha de entrada: 20/VII/983 Fecha de entrega: 9/VIII/983
 Historia clinica N° _____ Acc. 138 - 83

DIAGNOSTICO HISTO - PATOLOGICO

Frasco 1 (chico).-
 Los fragmentos examinados tienen las características de una membrana quística.- El epitelio es del tipo malpighiano y se encuentra hiperplasiado.- El tejido conjuntivo está engrosado, es del tipo edulato, y en forma profusamente infiltrado por células inflamatorias.- De este frasco 1 se describe histológicamente queratoquiste.- Sin embargo, en el estudio del fragmento adherido al diente (frasco 2) revela inequívocamente la presencia de un queratoquiste.-

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

LABORATORIO DE ANATOMIA PATOLOGICA

Remitido por el Dr. [Redacted] Clínica: [Redacted]
 Nombre del paciente: [Redacted] Edad: [Redacted]
 Pieza operatoria: Max sup. seno derecho
 Diagnóstico clínico: Queratoquiste
 Fecha de entrada: 7/II/983 Fecha de entrega: 12/III/983
 Historia clínica N° [Redacted] Acc. 7 - 83
 Acciones anteriores: 208/83 y 250/83.

DIAGNOSTICO HISTO - PATOLOGICO:

Queratoquiste.- Se confirma diagnóstico clínico.-

[Signature]
 Dr. Julio Alonso Romelli.-

Figura 14

Figura 16

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

LABORATORIO DE ANATOMIA PATOLOGICA

Remitido por el Dr. [Redacted] Clínica: [Redacted]
 Nombre del paciente: [Redacted] Edad: 18 años
 Pieza operatoria: Rama oroniana max. inf. Izq.
 Diagnóstico clínico: Queratoquiste
 Fecha de entrada: 1/X/983 Fecha de entrega: 7/X/983
 Historia clínica N° [Redacted] Acc. 208 - 83

DIAGNOSTICO HISTO - PATOLOGICO:

El examen histológico demuestra en forma inequívoca la presencia de una membrana quística característica de queratoquiste, a saber: 1º limitante epitelial de pocas capas; 2º capa basal bien definida y cromófila; 3º ausencia de brotes interpapilares; 4º zona externa paraqueratinizada; 5º débil conexión epitelial-conjuntiva.-

[Signature]
 Dr. Julio Alonso Romelli.-

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

LABORATORIO DE ANATOMIA PATOLOGICA

Remitido por el Dr. [Redacted] Clínica: [Redacted]
 Nombre del paciente: [Redacted] Edad: 18 años
 Pieza operatoria: De max. sup. (seno izq).
 Diagnóstico clínico: Queratoquiste
 Fecha de entrada: 7/III/983 Fecha de entrega: 16/III/983
 Historia clínica N° [Redacted] Acc. 250 - 83
 (Frascos 1 - 2)

DIAGNOSTICO HISTO - PATOLOGICO:

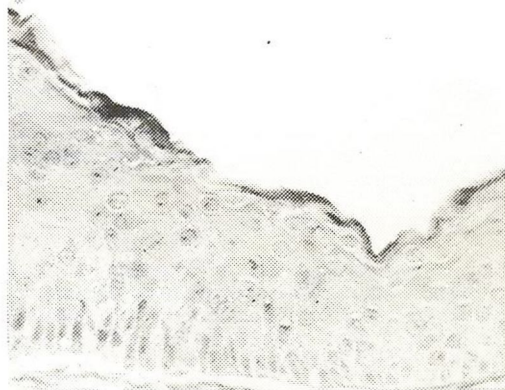
Frasco 1.- El examen histológico, correspondiente a este frasco, revela la presencia de elementos constitutivos de una membrana quística, siendo la parte epitelial, aunque escasa, la que presenta paraqueratinización en la misma.
 Frasco 2.- Este fragmento, se presenta con los mismas características enunciadas, lo que ratifica en su conjunto el diagnóstico primario (Acc. 208-83), membrana quística característica del queratoquiste.- SIGNADO DE EVALUACIÓN

Dr. Julio Alonso Romelli.-

Figura 15

Figura 17

Hiperplasia epitelial con bandas queratósicas



Montevideo, 9 de octubre de 1984.-

Examen correspondiente

Registro No. 63851

ESTUDIO DE POBLACIONES LINFOCITARIAS

(Con Anticuerpos Monoclonales)

Linfocitos T totales (OAT₃) 56% (VN 55%)
Linfocitos T_H (OAT_H) 51% (VN 55%)
Linfocitos T_S (OAT_S) 34% (VN 35%)
Relación T_H/T_S 1.8 (VN 1.1 35)

En suma: poblaciones linfocitarias normales.

Dr. Winston Lozano

Dr. Juan Fco. Schumi

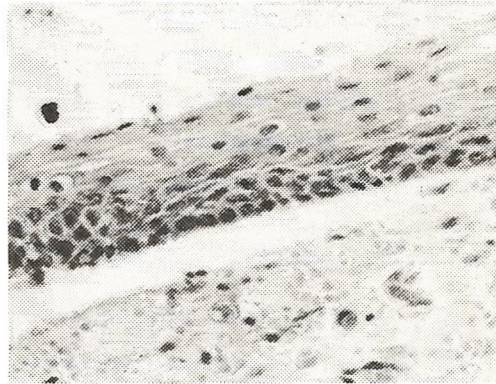


Figura 18

Infiltrado linfoplasmocitario y frágil unión corio-epitelial

INFORME DE ANATOMIA PATOLOGICA

PACIENTE: [Redacted] Nº: 63851

EXAMEN: [Redacted]

MICROSCOPICAMENTE se observan fragmentos de piel, con un CARCINOMA BASOCELULAR, Escabioso, infiltrante del dermis superficial, pigmentado, Resecado en forma completa, en superficie y en profundidad.

Dr. Juan Fco. Schumi

Figura 19

basales, con franca degeneración carcinomatosa (basocelular) (Fig. 19). El estudio de las poblaciones linfocitarias indica que las mismas son normales en cantidad y calidad sin revelar alteraciones inmunológicas (Fig. 20).

CONCLUSIONES

Las características clínicas y radiográficas, la punción aspiradora, los estudios electroforéticos y los concluyentes datos brindados por la anátomo-histo-patología más las lesiones esqueléticas y cutáneas, nos ubica frente a un Síndrome de Gorlin y Goltz o de Nevus a células basales. La escasa

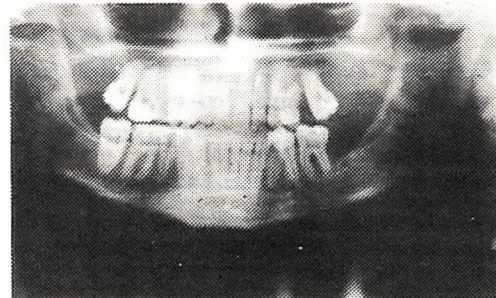


Figura 21
Control post-operatorio, a los 3 meses

frecuencia estadística del Síndrome, no descarta que la presencia en el área bucomaxilar de quistes múltiples, sea acompañada de otros elementos, como los citados nódulos névicos, que puedan ocultarse al avezado ojo clínico del práctico general.

RESUMEN

El Síndrome de Nevus a Células basales es una entidad noso-patológica interesante y bastante infrecuente. El queratoquiste, uno de sus signos más concluyentes, es un quiste de los maxilares que constituye entre el 3 y 11% de los procesos quísticos maxilares, que se presenta en forma única o múltiple, siendo su ubicación más frecuente la zona de terceros molares y rama ascendente de maxilar inferior. Sus características clínicas y radiográficas pueden confundirlo con otras lesiones como el Granuloma Central a Células Gigantes, el Ameloblastoma o el Mixoma; su recidiva es frecuente y las características histológicas de su membrana son patognomónicas.

Las alteraciones mentales, la protuberancia fronto-parietal exagerada, los nevus a células basales, las alteraciones esqueléticas y cutáneas y los quistes múltiples de los maxilares, conforman un Síndrome a tener en cuenta cuando se presentan las citadas lesiones quísticas en la clínica diaria.

La etiología hereditaria dominante obliga a realizar un análisis generalógico, aunque no debemos descartar un mecanismo de mutación.

BIBLIOGRAFIA

1. Binkley, G.W.; Johnson, H.H.: Epithelioma adenoides cysticum; basal cell nevi, agenesis of the corpus callosum and dental cysts. A clinical and autopsy study. Arch. Dermatol. 63: 73, 1951.
2. Borello, E.: Trib. Odont. Bs. As., Oct. 1976.
3. Bramley, P.A. y Browne, R.M.: 1967 B.J.O.S. 5: 106. Recurring odontogenic keratocysts.
4. Bramley, P.A.: 1968 B.D.J. Vol. 124, Odontogenic keratocysts.
5. Codish, S.D.; Kraszeski, J. y Pratt, K.: CNS Developmental anomaly in basal cell nevus syndrome. Neuropaediatric 4: 338, 1973.
6. Ferrier, P.E. y Hinrichs, W.L.: Basal-Cell carcinoma syndrome Am. J. Dis. Child 113-538, 1967.
7. Fickling, B.W.: 1965 Proceed of the Royal Society of Medicine (England) Vol. 58: 847 Cysts of the Jaws: A long term survey of the types and treatment.
8. Gorlin, R.J.; Vickers, R.A.; Kellen, E.Y.; Williamson, J.J.: The multiple basal-cell nevi syndrome. Cancer, 75: 89, 1963.
9. Killey, H.C.; Kay, L.W.; Seward, G.R.: Lesiones quísticas benignas de los maxilares, su diagnóstico y tratamiento. 1a. edición 1979.
10. Kramer, I.R.H.: 1970 B.D.J. vol. 128: 370. Odontogenic keratocysts.
11. Kruger: Cirugía buco-maxilo-facial, 5a. edición.
12. Mendelian: Inheritance dominant autosomal recessive and linked phenotype, 6a. edition.
13. Philipsen, H.P.: Keratocyst Kerne Tanlaegebladet 60: 693, 1966.
14. Salinas, C.: Genética cráneo facial.
15. Toller, P.A.: 1970 G.D.J. vol. 128: 317. Protein substance in odontogenic keratocysts fluids.