

## SÍNDROME DE GORLIN GOLTZ: UM RELATO DE CASO

Lorenzo F. Rocha<sup>1</sup>; Diana Holkem Bonafé<sup>2</sup>; Tiago L. Mortari<sup>3</sup>; Bruno Velho Kuhn<sup>4</sup>; Alexandre Weber<sup>5</sup>; Jovito Skupien<sup>6</sup>

### RESUMO

A síndrome de Gorlin-Goltz ou Síndrome do Carcinoma Nevóide Basocelular é uma condição hereditária on há a mutação do gene supressor de tumor Patched (PTCH). As manifestações da síndrome são carcinomas basocelulares, ceratocisto odontogênicos, anomalias ósseas e calcificações intracranianas. O ceratocisto odontogênico é a lesão mais comumente localizada pela Odontologia. O Objetivo deste trabalho é relatar um caso de enucleação e curetagem de ceratocistos odontogênicos encontrados radiograficamente em uma paciente com a síndrome de Gorlin-Goltz. Foi realizada a enucleação e curetagem dos cistos na região maxilar e mandibular da paciente em bloco cirúrgico sob anestesia geral. Após a remoção foi utilizada esponja de fibrina e as regiões foram suturadas. Conclui-se que a enucleação e curetagem são eficazes porém, a disponibilidade para utilização da Solução de Carnoy para evitar a recidiva causada por remanescentes seria interessante.

**Palavras-chave:** Carcinoma Nevóide Basocelular, Ceratocisto Odontogênico, Síndrome.

**Eixo Temático:** Atenção Integral e Promoção à Saúde.

### 1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Gorlin-Goltz também conhecida como Síndrome do carcinoma nevoide basocelular (SCNBC) é uma condição hereditária autossômica dominante, causada pela mutação do gene supressor de tumor Patched (PTCH) (NEVILLE *et al.*, 2016).

As manifestações clínicas resultantes da síndrome são carcinomas basocelulares em pele, ceratocistos odontogênicos, calcificações intracranianas e

<sup>1</sup> Lorenzo Fogliarini Rocha – Universidade Franciscana (UFN) lorenzocbmf@gmail.com

<sup>2</sup> Diana Holkem Bonafé – Centro Universitário Ingá (UNINGÁ) dianabonafe@hotmail.com

<sup>3</sup> Tiago L. Mortari – Universidade Franciscana (UFN) e Centro Universitário Ingá (UNINGÁ) tiago.mortari@gmail.com

<sup>4</sup> Bruno Velho Kuhn – Centro Universitário Ingá (UNINGÁ) brunokuhn2@gmail.com

<sup>5</sup> Alexandre Weber – Centro Universitário Franciscano (UNIFRA) alexandreweber@ufn.edu.br

<sup>6</sup> Jovito Skupien – Universidade Franciscana (UFN) skupien.ja@gmail.com

anomalias em costelas e vértebras (NEVILLE *et al.*, 2016). A associação da tríade de manifestações clínicas foi descrita por Gorlin e Goltz em 1960.

Os carcinomas basocelulares geralmente começam a aparecer na puberdade ou na segunda a terceira década de vida, apesar de poderem se desenvolver em crianças jovens (NEVILLE *et al.*, 2016). Aproximadamente 5% das incidências de ceratocistos odontogênicos são em pacientes com a SCNBC (REGEZI; SCIUBBA; JORDAN, 2008).

A excisão cirúrgica com curetagem óssea periférica ou osteotomia é o método preferencial de tratamento. Esta abordagem mais agressiva para uma lesão cística é justificada em virtude do elevado índice de recidivas associado aos ceratocistos odontogênicos (REGEZI; SCIUBBA; JORDAN, 2008).

## 2. METODOLOGIA E RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 27 anos comparece ao atendimento buco-maxilo-facial já diagnosticada com a Síndrome de Gorlin-Goltz. Relata já ter sido submetida a 4 intervenções para enucleações de lesões. Paciente relata mal hálito e sabor desagradável em boca além de dor.

Figura 1- Radiografia Panorâmica solicitada previamente a intervenção cirúrgica.

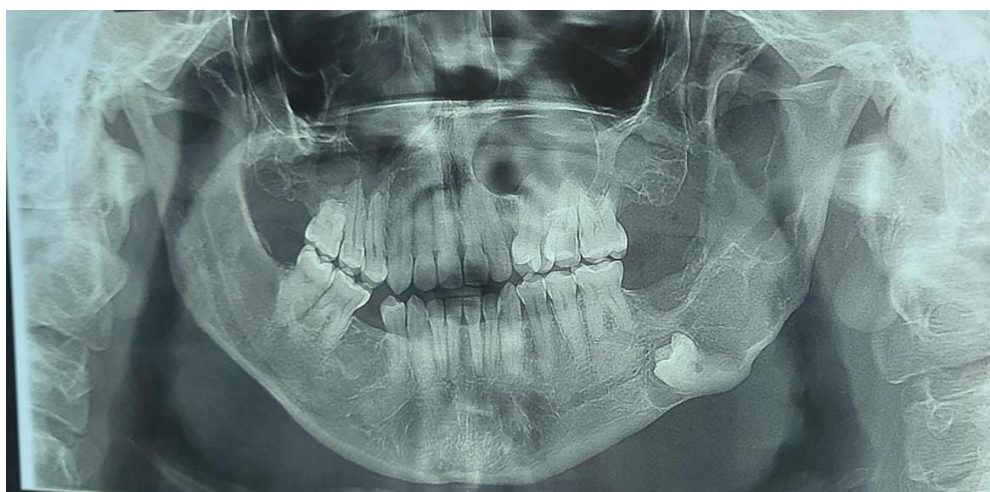


Figura 2- Cavidade Oral pré-cirúrgica e pós-cirúrgicas.



A cirurgia foi realizada em bloco cirúrgico sob anestesia geral devido a melhor assistência médica, maior controle dos sinais e órgãos vitais e mais confortável à paciente visto que as lesões estavam próximas, como na região maxilar, e em íntimo contato com nervos, como na região mandibular.

Foi realizado bloqueio dos nervos alveolar superior anterior e médio, palatino maior para região superior e bloqueio dos nervos alveolar inferior, bucal e lingual. Para acesso da região mandibular foi utilizada a incisão vestibular, já na região superior o retalho triangular com incisão intrasulcular e relaxante na região anterior.

As lesões foram enucleadas e realizado curetagem nas regiões das mesmas. Durante a enucleação da lesão inferior houve rompimento da lesão, secretando material semi-sólido tom amarelo claro. Durante o bloqueio da lesão superior, durante a dupla aspiração, houve retorno de material citrino aparentemente turvo com grumos.

Após enucleação e curetagem, foram inseridas esponjas de fibrina preenchendo as cavidades para auxiliar na formação óssea posterior.

As suturas utilizadas foram: contínua festonada na região mandibular e simples na região maxilar utilizando fio de sutura Vicryl 3-0 agulha ½ 16mm.

Figura 3- Acesso, Enucleação, Curetagem e Inserção de Esponja de Fibrina em Mandíbula.

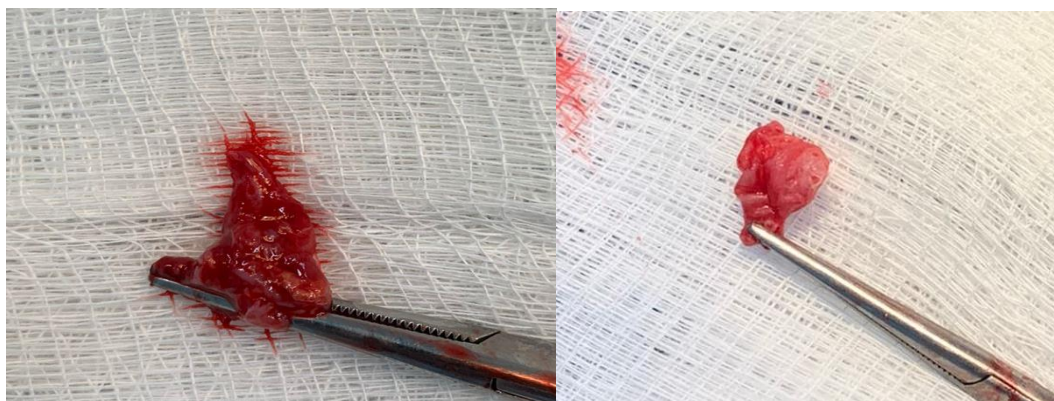




Figura 4 – Acesso, Curetagem e Inserção de Esponja de Fibrina na região Maxilar.



Figura 5 – Lesões Região Mandibular e Maxilar respectivamente.



### 3. RESULTADOS E DISCUSSÕES

A manifestação clínica mais visível na Odontologia são os ceratocistos odontogênicos. O diagnóstico de ceratocisto se baseia nas características histopatológicas, embora os achados radiográficos serem sugestivos, não são diagnósticos (NEVILLE *et al.*, 2016).

Os ceratocistos em pacientes com essa síndrome tendem a ter mais cistos satélites, ilhas sólidas de proliferação epitelial e restos epiteliais odontogênicos incluindo focos de calcificações (REGEZI; SCIUBBA; JORDAN, 2008).

O produto protéico do gene PTCH é um componente da via sinalizadora hedgehog e é essencial para o desenvolvimento durante a embriogênese e sinalizador celular no adulto. O produto do gene, normalmente, reprime a atividade da proteína sonic hedgehog e de outras proteínas sinalizadoras. Se o gene PTCH não é funcional, há superexpressão das proteínas sonic hedgehog, levando a um aumento da proliferação celular (REGEZI; SCIUBBA; JORDAN, 2008).

Os ceratocistos crescem na direção anteroposterior, dentro da cavidade medular do osso, sem causar expansão óssea. Essa característica pode ser útil para o diagnóstico diferencial clínico e radiográfico, pois os cistos dentígeros e radiculares de tamanho similar em geral estão associados à expansão óssea (NEVILLE *et al.*, 2016). Essas características foram encontradas na lesão mandibular deste caso, lesão crescendo na direção anteroposterior e sem expansão óssea.

Vários graus de deformidade dos ossos gnáticos podem resultar das operações de múltiplos cistos. A infecção dos cistos em pacientes com essa síndrome também é relativamente comum (REGEZI; SCIUBBA; JORDAN, 2008). As deformidades ósseas da síndrome geram múltiplos cistos e conforme o caso relatado, a quinta cirurgia da paciente para remoção de cistos, corroboram com as palavras de Regezi, Sciubba e Jordan, além da infecção cística que ocorreu na lesão maxilar, o qual levou a punção de líquido citrino durante o bloqueio maxilar.

Há um consenso de que os ceratocistos odontogênicos desenvolvem-se dos remanescentes da lâmina dentária, na mandíbula e na maxila. Todavia, uma origem deste cisto pela extensão de células basais, provenientes do epitélio bucal suprajacente, também tem sido sugerida (REGEZI; SCIUBBA; JORDAN, 2008).

Queratocistos de grandes dimensões podem estar associados à dor, aumento de volume ou drenagem de secreção (NEVILLE *et al.*, 2016), sinais e sintomas encontrados no caso clínico.

Regezi, Sciubba e Jordan (2008) sugerem o desenvolvimento de carcinomas basocelulares ser desencadeado pela exposição à luz ultravioleta (UV),

aconselhando aos pacientes precauções na exposição a luz solar. Os autores associam a razão de não exposição ser a mesma em relação a radioterapia, assim sugerem evitá-la.

No tratamento do ceratocisto odontogênico pode-se lançar mão de descompressão para redução do cisto e posteriormente enucleação e curetagem (JUNG, LEE, PARK, 2005). A descompressão foi descartada do nosso caso devido a reincidência frequente na paciente devido a paciente ser síndrômica.

As condutas da enucleação com uso da Solução de Carnoy e a Ostectomia e uso da solução de Carnoy conforme descrita por Morgan, Burton e Qian (2004) foram descartadas devido a não disponibilidade da solução no Sistema Único de Saúde. Outro motivo de não utilizar a ostectomia é devido a mutilação à paciente, visto que os cistos odontogênicos são recidivantes devido a alteração no gene PATCH.

Histologicamente, o ceratocisto odontogênico apresenta uma cápsula cística composta por epitélio estratificado pavimentoso composto por seis a dez camadas paraqueratinizado e uma camada de células basais empilhada) com parede de tecido conjuntivo fibroso com "cistos filhotes" ou cortes transversais da cápsula cística. O conteúdo cístico revela-se líquido (cor de palha) ou cremoso (espesso e acinzentado), contendo queratina, cristais de colesterol e corpos hialinos, sendo verificado no caso relatado (LOPES NETO *et al.*, 2000).

#### 4. CONCLUSÃO

Conclui-se que a enucleação e curetam mesmo que a mais simples técnica utilizada é eficaz em relação a progressão da lesão, entretanto a disponibilidade da Solução de Carnoy para tentativa de eliminar remanescentes de células e diminuir a recidiva da lesão seriam interessantes. Mesmo que a paciente apresente a Síndrome de Gorlin-Goltz e a recidiva é previsível, eliminaríamos a possibilidade de recidiva causada a remanescentes celulares.



## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

GORLIN R.J., GOLTZ R.W. Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib: a syndrome. **New England Journal of medicine**, v.262, n.1, p.908-912, 1960.

JUNG Y.S., LEE S.H., PARK H.S. Decompression of large odontogenic keratocysts of the mandible. **Journal Oral Maxillofacial Surgery**, v.63, n.1, p.267-271, 2005.

LOPES NETO F.C., AGOSTINHO R.M., CRUZ F.M., CARRARA C.M.S.

Queratocisto odontogênico: relato de caso clínico. **HB Científica**, v.7, n.3, p.175-182, 2000.

MORGAN T.A., BURTON C.C., QIAN F. A retrospective review of treatment of the odontogenic keratocyst. **Journal Oral Maxillofacial Surgery**, v.63, n.1, p 635-639, 2005.

NEVILLE B.W *et al.* **Patologia Oral e Maxilofacial**. 4ªed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2016.

REGEZI J.A., SCIUBBA J.J., JORDAN R.C.K. **Patologia Oral e Correlações Clinicopatológicas**. 5ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2008.