

Gorlin-Goltz Sendromu (Bazal Hücreli Nevus Sendromu) (İki Olgu Nedeniyle)

GORLIN-GOLTZ SYNDROME (BASAL CELL NEVUS SYNDROME)
(REPORT OF TWO CASES)

Kerim ORTAKOĞLU*, Ramazan KÖYMEN**, Hakan Alpay KARASU**, Necdet DOĞAN*

* Yrd.Doç.Dr., GATA Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi AD

** Dr., GATA Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi AD, ANKARA

Özet

Amaç: Gorlin-Goltz sendromu veya Bazal hücreli nevus sendromu otozomal dominant olup ciltte görülebilen bazal hücreli karsinomalar, iskeletsel anomaliler ve çenelerde gözlenen çok sayıdaki kistle karakterizedir. Mandibular prognatizm, supraorbital sırtların belirginliği, frontal ve parietal şişkinlik, yüksek arklı damak, dudak ve damak yarığı, kaburgalarda çatallanma ile vertebra anomalileri bu sendromdaki gözlenebilen iskeletsel anomalilerdir.

Odontojenik keratokistler bu sendromda karakteristiktir. Yaklaşık olarak hastaların %1'i sadece çene lezyonlarına sahiptir. Lezyonlar sıklıkla mandibulada premolar-molar bölgesinde, farklı boyutlarda gözlenebilmektedir.

Bu makalede klinik ve radyolojik değerlendirmeler sonucunda Gorlin Goltz sendromu tanısı konulan iki hastadaki multipl keratokistlerin tedavisi sunulmuştur.

Olgu Sunumu: Kliniğimize sadece soğuk havada masseter kas bölgesinde ağrı ve şişme şikayeti olduğunu belirterek başvuran 2 erkek hastada klinik ve radyolojik değerlendirilme sonucunda Gorlin-Goltz sendromu saptandı. Hastalardan biri genel anestezi altında, diğeri lokal anestezi altında cerrahi disiplinlere bağlı kalınarak opere edildi. Hastaların yüz profilleri ve iskeletsel anomalileri, operasyon sırasındaki bulguları, lezyonların histopatolojik incelenmesi neticesinde Gorlin-Goltz Sendromu olarak değerlendirilmiştir.

Sonuç: Bu sendrom ileri dönemlerde tümörlerin görülebilmesi nedeniyle erken tanı konması açısından oldukça önemlidir. Bu nedenle sendromun ilk belirtilerinden olan multipl keratokistin varlığının yapılacak klinik ve radyolojik muayeneler sonucunda tespit edilmesi, muhtemel tümörlerin erken tedavisini sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: Gorlin-Goltz Sendromu, Bazal hücreli nevus sendromu, Gorlin sendromu

T Klin Diş Hek Bil 2000, 6:168-173

Summary

Purpose: Gorlin-Goltz syndrome (Basal Cell Nevus Syndrome) which is known as a hereditary condition transmitted by autosomal dominant trait is associated with basal cell carcinoma of the skin, skeletal anomalies and multiple keratocysts of the jaws. The characteristic skeletal anomalies of this syndrome are mandibular prognathism, significance of supraorbital ridges, bossing of frontal and parietal bones, high arched palate, cleft palate and lip, bifid rib and vertebral anomalies.

Odontogenic keratocyst is characteristic for this syndrome. The incidence of odontogenic keratocyst is 1% in these patients. The cystic lesions are frequently localised in the premolar-molar region of the mandible in variable sizes.

In this paper the treatment protocol of two patients who are diagnosed Gorlin-Goltz syndrome by clinical and radiological examination are presented.

Case Reports: Two patients who are suffering from pain and swelling of the masseter region in cold weather applied to our clinic. After clinical and radiological examination Gorlin-Goltz syndrome is diagnosed for this two patients. Patients were operated under general anesthesia and local anesthesia. The clinical features such as face profile, skeletal anomalies and histopathological examination of the surgical specimen proved the diagnosis of Gorlin-Goltz syndrome in this two cases.

Result: In this syndrome early diagnosis is very important due to occurrence of tumors in future. The diagnosis of the multiple keratocysts which is a primary sign of this syndrome by clinical and radiological examination provides the early treatment of severe tumors that may occur in future.

Key Words: Gorlin-Goltz syndrome, Basal cell nevus syndrome, Gorlin syndrome

T Klin J Dental Sci 2000, 6:168-173

Geliş Tarihi: 17.08.2000

Yazışma Adresi: Dr.Kerim ORTAKOĞLU
Gülhane Askeri Tıp Akademisi
Diş Hekimliği Bilimleri Merkezi
Ağız Diş Çene Hastalıkları ve
Cerrahisi AD, Etlik, ANKARA

Gorlin-Goltz sendromu, Gorlin sendromu, bazal hücreli nevus sendromu veya nevoid bazal hücreli karsinom sendromu otozomal dominant bir hastalıktır. Çenelerde multipl keratokistler, deride bazal hücreli karsinomalar, çıkıntılı frontal ve tem-

poral kemikler, hafif mandibular prognatizm, geniş burun sırtı, mikroftalmi, deride ve dura materde miliar kireçlenmeler, vertebra anomalileri (spina bifida, kifoskolyoz, kaynaşma), tümör eğilimi (ovaryum ve uterus fibromları, çenelerde ameloblastoma ve fibrosarkom, beyinde medulloblastom), avuç içi ve ayak tabanında diskeratoz bulguları izlenebilmektedir. Mandibular prognatizm, yüksek arklı damak, yarı damak, yarı dudak bu sendromdaki çene yüz bölgesinde gözlenebilen iskeletsel anomalilerdir (1-3).

Sendromda multipl odontojenik keratokistler karakteristiktir. Yaklaşık olarak hastaların %60-70'i Gorlin-Goltz sendromunun primer bulgusu olan bu lezyonlara sahiptir. Lezyonlar sıklıkla mandibulada premolar-molar bölgesinde lokalize olmakta bunun dışında maksillada özellikle ikinci molar bölgesinde de gözlenebilmektedir. Farklı boyutlarda olan lezyonlar genellikle semptom vermemekte ve rutin radyolojik değerlendirmeler sırasında fark edilmektedir (2,4,5).

Bu yazımızda klinik ve radyolojik özelliklerinden dolayı Gorlin-Goltz sendromu tanısı konulan ve geniş yayılım gösteren multipl kistleri tedavi edilen iki hasta sunulmuştur.

Olgu Sunumu-1

Kliniğimize sadece soğuk havada masseter kas bölgelerinde ağrı, şişme ve dişlerindeki çapraşıklık şikayeti olduğunu belirterek başvuran 21 yaşındaki erkek hastanın yapılan intraoral muayenesinde yüksek arklı damağa ilaveten maksillada anterior dişlerde çapraşıklık, mandibula sol taraf kanin, birinci premolar, sağ taraf santral kesici dişlerin eksikliğinden dolayı mandibula sol taraf santral ve lateral kesici dişlerde distalizasyon ve buna bağlı olarak anterior bölgede diastema mevcuttu (Resim 1). Panoramik filmde mandibulada bilateral enklüz üçüncü büyük azı dişleri, sol taraf kanin, birinci premolar dişler ve bu dişlerle ilişkili çok sayıda kistik lezyon tespit edildi (Resim 2). Bilgisayarlı tomografi (BT) ile değerlendirilen hastadan alınan aksiyal ve koronal kesitlerde her iki taraf ramus mandibulada üst sınırını kondiler ve koronoit proseslerin oluşturduğu ve retromolar bölgeden birinci molar dişin distaline kadar yayılım gösteren lezyonlar tespit edildi (Resim 3,4). Mental bölgeler arasında da multilokuler kistik lezyonlar gözlendi



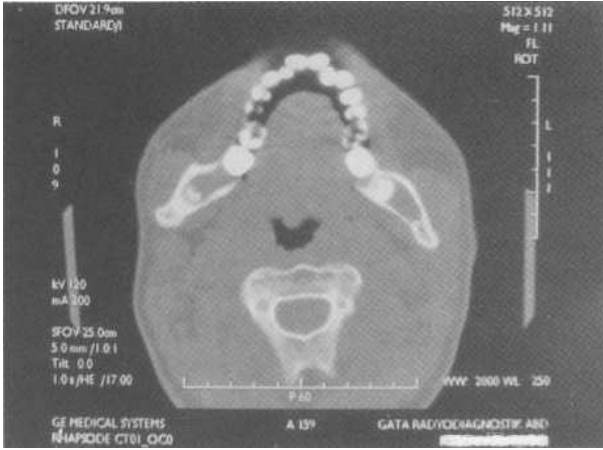
Resim 1. Olgu 1'de anterior dişlerde çapraşıklık, mandibulada 33, 34 ve 41 nolu dişlerin eksikliğinden dolayı 31 ve 32 nolu dişlerde distalizasyon ve buna bağlı olarak anterior bölgede diastema mevcuttu.



Resim 2. Olgu 1'in panoramik filminde mandibulada bilateral enklüz üçüncü büyük azı dişleri, sol taraf kanin, birinci premolar dişler ve bu dişlerle ilişkili çok sayıda kistik lezyon tespit edildi.

(Resim 5). Maksillada ise herhangi bir patolojik oluşum gözlenmedi.

Anamnezinde herhangi bir sistemik hastalığı olmadığı saptanan hastanın klinik ve radyolojik olarak incelenmesi sonucunda supraorbital sırt belirginliği, yüksek arklı damak, kaburgalarda çatalanma ve vertebra anomalileri tespit edildi. Pelvis grafisinde patoloji görülmezken, vertebra grafisinde T3 vertebrada spina bifida defekti (posterior füzyon), solda dördüncü kot arka kavsi vertebral eklem komşuluğundaki bölgede osteohipertrofi, hemitoraks lateral duvarında deformite, sağda ve solda 4. kot posterolateral kavsinde bi-



Resim 3. Ramus bölgesindeki enklüz üçüncü molar dişlerin ve kistik lezyonun aksiyal BT görüntüsü.



Resim 4. Ramus bölgesinde enklüz üçüncü molar diş ile gözlenen kistik lezyonun koronal BT görüntüsü.

fidite görüldü (Resim 6). Hastada hafif okuler hipertelorizm, ciltte ise seboreit dermatitlerle birlikte bazal hücreli nevüsler tespit edildi.

Gerekli tetkik ve konsültasyonlar sonrasında hasta genel anestezi altında cerrahi disiplinlere uyularak opere edildi. Lezyonlara total olarak enükleasyon ve küretaj işlemi uygulandı. Ayrıca enklüz olan dişler operasyon sırasında çıkarıldı.

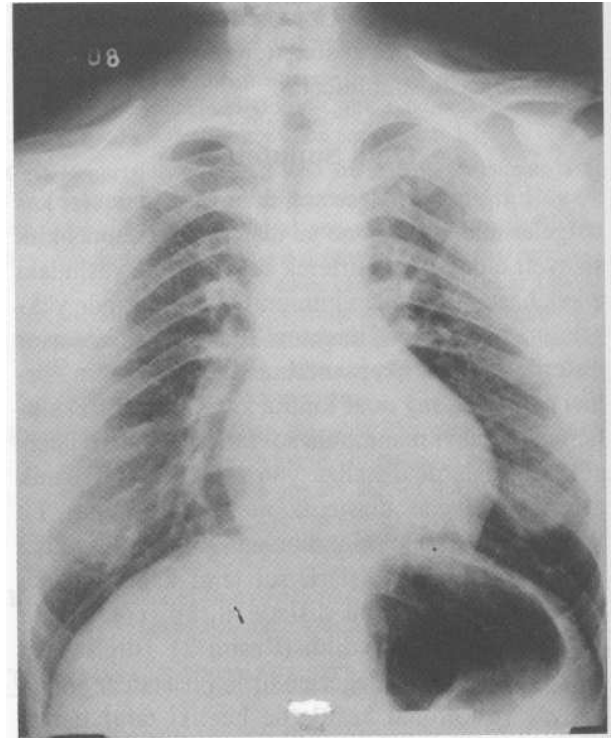
Hastadan alınan postoperatif 8. aydaki panoramik radyografide enükleasyon bölgelerinde iyileşme gözlemlendi (Resim 7). Hastanın rutin kontrolleri devam etmektedir.

Olgu Sunumu-2

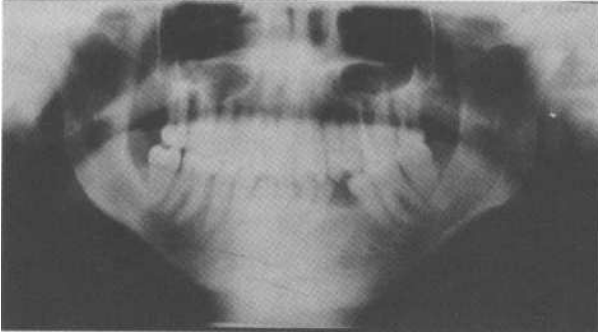
Kliniğimize alt çene her iki retromolar bölgede ağrı ve şişlik şikayeti ile başvuran 21 yaşında erkek hastadan alınan anamnezde yaklaşık iki yıldır ağrı



Resim 5. Mental bölgede enklüz kanin dişle birlikte gözlenen kistik lezyonun aksiyal BT görüntüsü.



Resim 6. Olgu 1'in toraks grafisi. T3 vertebra da spina bifida defekti (posterior füzyon), solda dördüncü kot arka kavsi vertebral eklem komşuluğundaki bölgede osteohipertrofi, hemitoraks lateral duvarında deformite, sağda ve solda 4. kot posterolateral kavsinde bifidite görüldü.



Resim 7. Olgu 1'in postoperatif 8. ayda enükleasyon bölgelerinde gözlenen iyileşme.

ve şişlik hikayesinin olduğu ve daha önce iki kez kist tanısı ile ameliyat edildiği, bir kez ise şişlik nedeniyle ekstraoral olarak drenajı yapıldığı tespit edildi. Yapılan ekstra oral muayenede her iki angulus mandibula bölgesinde ekspansiyona bağlı şişlik görüldü. İntraoral muayenede 3. büyükakazı dişlerinin ağızda olmadığı sağ tarafta premolar bölgeden arkada retromolar bölgeye kadar uzanan vestibül ve linguale ekspansiyon gösteren, sol tarafta ise molar bölgeden başlayıp ramusu da içine alacak şekilde bir ekspansiyon gösteren şişlik gözlemlendi. Ayrıca üst çene anterior bölgede de bir şişlik tespit edildi.

Alınan konvansiyonel grafilerde ve BT incelemesinde sağ ve sol mandibula 3.büyükakazı bölgesinde ve üst çene anterior bölgede düzgün sınırlı

ve içinde herhangi bir kalsifikasyon veya diş bulunmayan radyolusensi gözlemlendi (Resim 8).

Yapılan fizik muayenede ciltte bazal hücreli karsinomalar, pektus ekskavatum ve kifoskolyoz görüldü (Resim 9). Radyografik değerlendirmede ise kaburgalarda çatlama ve vertebra anomalileri tespit edildi.

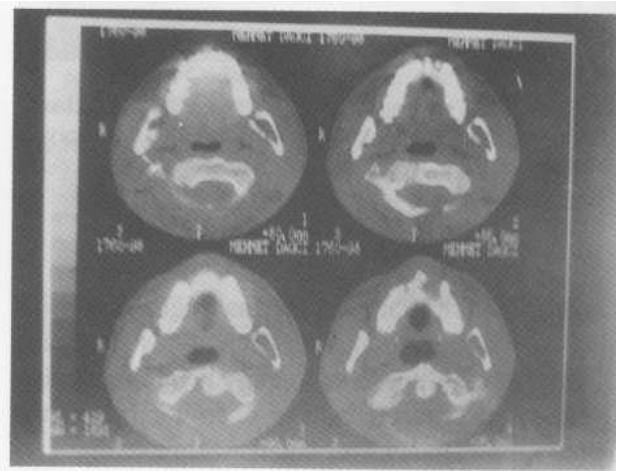
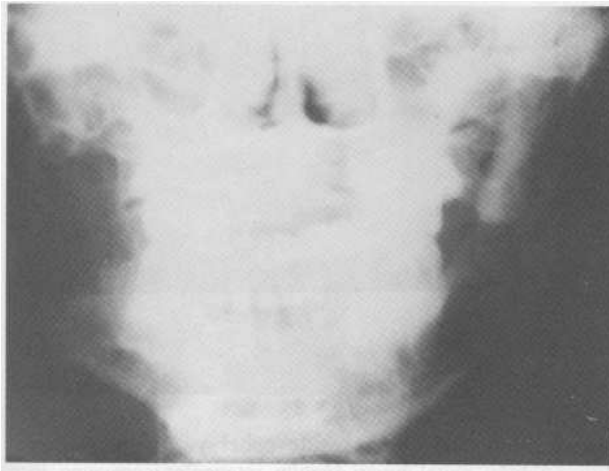
Hasta cerrahi disiplinlere uyularak lokal anestezi altında opere edildi. Alt çene ve üst çenedeki bütün kistik lezyonlar enükleasyon ve küretaj işlemi ile çıkarıldı.

Hastadan alınan postoperatif 6. aydaki A/P radyografisinde lezyon bölgelerinde iyileşme gözlemlendi (Resim 10). Hastanın kontrolleri devam etmektedir.

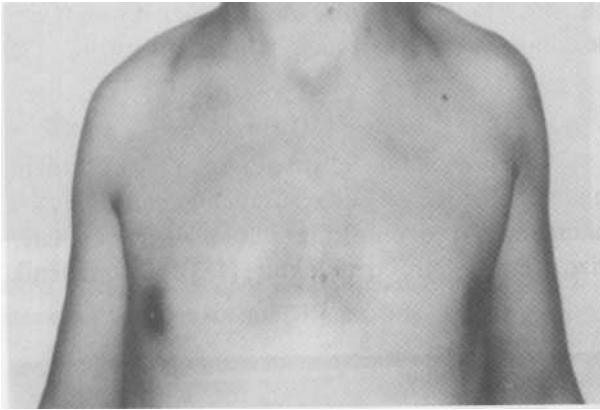
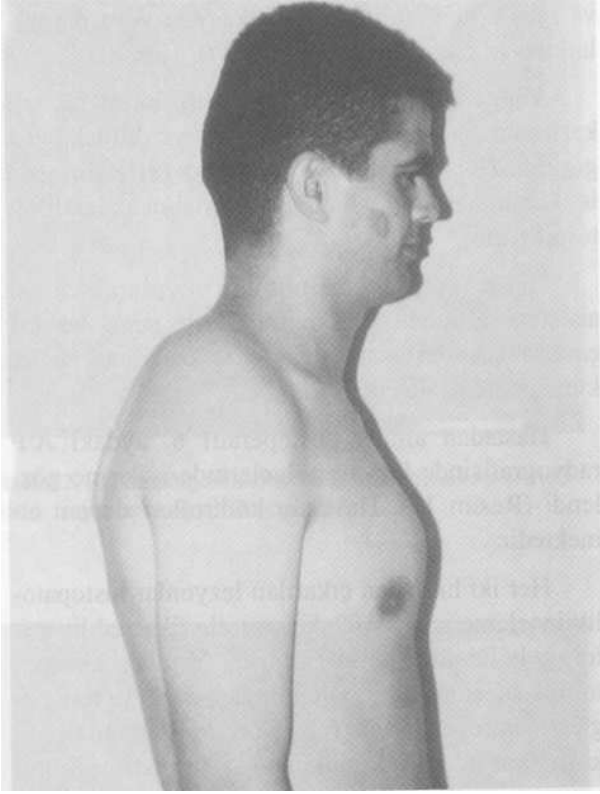
Her iki hastadan çıkarılan lezyonlar histopatolojik inceleme için %10'luk formolle fikse edilip patoloji bölümüne gönderilmiştir. Yapılan histopatolojik incelemelerle epitel duvarı düzgün, rete pegler içermeyen, ince (6-8 hücre kalınlığında) çok katlı yassı epitel dokusu izlenmiştir. Epitel yüzeyinin parakeratinize olduğu tespit edilmiştir (Resim 11). Bu bulgular ışığında her iki olgudaki lezyonların keratokist olduğu bildirilmiştir.

Tartışma

Gorlin-Goltz sendromu otozomal dominant olarak geçen, bazal hücreli karsinomalar, iskeletsel anomaliler ve odontojenik keratokistlerle karakterize kalıtsal bir bozukluktur (1-3). Odontojenik



Resim 8. Olgu 2'den alınan konvansiyonel grafilerde ve BT incelemesinde sağ ve sol mandibula 3.büyükakazı bölgesinde ve üst çene anterior bölgede düzgün sınırlı ve içinde herhangi bir kalsifikasyon veya diş bulunmayan radyolusensi.



Resim 9. Olgu 2'nin yapılan fizik muayenesinde ciltte bazal hücreli karsinomalar, pektus ekskavatum ve kifoskolyoz görüntüsü.

kistlerle sıklıkla karşılaşılmasına rağmen multipl çene kistleri içeren vakalara daha az rastlanılmaktadır (6,7). Multipl odontojenik keratokistler ise Gorlin-Goltz sendromunun en önemli karakteristik bulgusu olduğundan özel önem arz etmektedir.

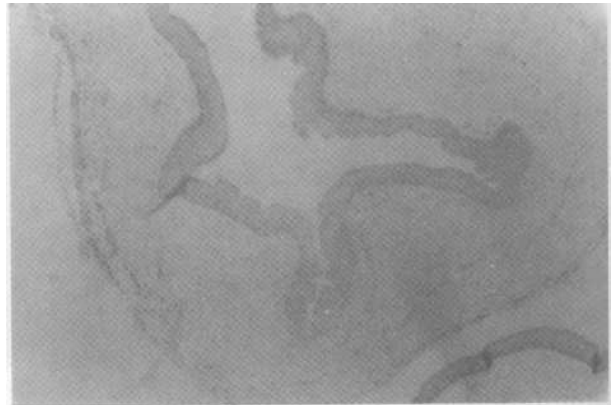
Histolojik olarak keratokistler keratinize, ince, epitel duvarı düzgün, çok katlı yassı epitel ile

örtülüdür. Çoğunlukla keratin parakeratotiktir. Konnektif doku duvarları sık olarak küçük epitel adacıkları içerir. Kist kavitesi içinde sıklıkla keratin bulunur ve iltihabi hücre infiltrasyonu nispeten daha azdır (6-9).

Odontojenik keratokistler çok yüksek oranda (%14-65) rekürrens potansiyeline sahip kistlerdir (2,8,10). En çok postoperatif ilk beş yılda meydana geldiği bildirilmektedir (11). Keratokistlerin tedavilerinde sadece marsupiyalizasyon veya enükleasyonun yeterli olmadığı aynı zamanda kemiğin küretajının da yapılması gerektiği bildirilmiştir (9,12-15). Browne (16) ise keratokistlerin tedavi-



Resim 10. Olgu 2'nin postoperatif 6. Aydaki lezyon bölgelerinde gözlenen iyileşme.



Resim 11. Histopatolojik kesitte epitel yüzeyinin parakeratinize olduğu, epitel duvarı düzgün, retepegler içermeyen, ince (6-8 hücre kalınlığında) çok katlı yassı epitel dokusu izlenmiştir.

lerinde kullanılan üç temel yöntem (marsupiyalizasyon, enükleasyon ve primer kapatma veya enükleasyon ve açık yara iyileşmesine bırakma) arasında nüks oranı açısından önemli bir fark olmadığını bildirmiştir. Voorsmit ve arkadaşları (17) ise bu kistlerin tedavilerinde rekürrens oranlarını azaltabilmek için ilk operasyonda kuvvetli bir hemostatik koterizan ajan olan carnoy solüsyonunun kullanımını önermişlerdir. Biz de keratokist tanısı koyduğumuz iki vakamızda enükleasyon ve primer kapatma yöntemini tercih ederken aynı zamanda aynı zamanda mikro kistlerin residivini önlemek amacıyla kemikte küretaj yapmayı uygun bulduk. Yapılan 6 ve 8 aylık postoperatif kontrollerimizde herhangi bir nüks görülmedi ve hastalar halen tabibimiz altındadır.

Bu sendromlarda ileri dönemlerde çenelerde ameloblastomalar, skuamoz hücreli karsinomalar ve fibrosarkomalar, beyinde medullablastomalar, ovaryum ve uterus fibromları görülebilmesi nedeniyle erken tanı konması açısından oldukça önemlidir (1-3,18-20). Bu nedenle sendromun ilk belirtilerinden olan multipl keratokistin varlığının yapılacak klinik ve radyolojik muayeneler sonucunda tespit edilmesi, muhtemel tümörlerin erken tedavisini sağlayacaktır.

KAYNAKLAR

1. Cawson RA, Odell EW: Essential of oral pathology and oral medicine. Edinburgh, Sixth Ed. Churchill Livingstone, 1998, s.108
2. Goaz PW, White SC: Oral radiology. Principles and interpretation. Third Ed. Mosby, 1994, s.411
3. Çöloğlu AS: Diş hekimliğinde sendromlar. İstanbul, Eko Matbaası, 1981, s.35
4. Ivan Rensburg LJ, Nortje CJ, Thompson I: Correlating imaging and histopathology of an odontogenic keratocyst in the nevoid basal cell carcinoma syndrome. Dentomaxillofac Radiol 26:195, 1997
5. İçten O, Tuğcu F, Üçok C: Gorlin Goltz sendromu (Olgu Bildirimi). A Ü Diş Hek Fak Derg 23:221, 1996
6. Kay LW, Laskin DM: Cyst of the jaws and oral facial soft tissues. In: Laskin DM Oral and maxillofacial surgery, Vol. Two. St Louis, The Mosby Co, 1985, s.427
7. Killey HC, Kay LW, Seward GR: Benign cystic lesions of the jaws, their diagnosis and treatment. Third ed. St Louis, Churchill Livingstone, 1977
8. Friedlander AH, Herbosa EG, Peoples JR: Ocular hypertelorism, facial basal cell carcinomas and multiple odontogenic keratocysts of the jaws. JADA 116:887, 1988
9. Hodgkinson DJ, Woods JE, Dahlin DC, Tolman DE: Keratocysts of the jaw. Cancer 41:803, 1978
10. Özkal Ş, Özen T, Güner Y, Aydınтуğ YS, Karakurumer K: Multipl çene kisti sendromu. G Ü Diş Hek Fak Der 11:133, 1994
11. Mustaciuolo VW, Brahney CP, Aria AA: Recurrent keratocysts in basal cell nevus syndrome. J Oral maxillofac Surg 47:870, 1989
12. Stoeltinga PJW, Peters JH, Staak WJB, Cohen M: Some new findings in the basal cell nevus syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 36:686, 1973
13. Lovin JD, Talarico CL, Wegret SL, Gaynor LF, Sutley SS: Gorlin's syndrome with associated odontogenic cysts. Pediatr Radiol 21:584, 1991
14. Ahlfors E, Larsson A, Sjögren S: The odontogenic keratocyst: A benign cystic tumor. J Oral Maxillofac Surg 42:10, 1984
15. Flynn TR, Lieblich SE, Topazian RG: Odontogenic cyst and tumors. In: Keith DA: Atlas of Oral and Maxillofacial Surgery WB Saunders Co, Philadelphia, 1992
16. Browne RM: The odontogenic keratocyst. Histological features and their correlation with clinical behavior. Brit Dent J 131:249, 1971
17. Voorsmit RACA, Stoeltinga PJW, Van Haelst UJGM: The management of keratocysts. J Maxillofac Surg 9:228, 1981.
18. Schultz SM, Twickler DM, Wheeler DM, Hogant TD: Ameloblastoma associated with basal cell nevus or Gorlin syndrome: CT findings. J Comput Assist Tomogr 11:901, 1991
19. Moss KF, Rennie JS: Squamous cell carcinoma arising in a patient with Gorlin's syndrome. Br J Oral Maxillofac Surg 25:280, 1987
20. Hasegawa K, Amagasa T, Shioda S, Kayano T: Basal cell nevus syndrome with squamous cell carcinoma of maxilla: Report of a case. J Oral Maxillofac Surg 47:629, 1989