

# GORLİN - GOLTZ SENDROMU OLGU BİLDİRİSİ

Necla Timoçin\* Özen Doğan\*\*

Yayın kuruluna teslim tarihi: 1. 2. 1993

## GORLIN-GOLTZ SYNDROME (CASE REPORT)

### ÖZET

Gorlin-Goltz sendromu, multipl çene kistleri, bazal hücreli nevus, bazal hücreli karsinom, iskeletsel anomaliler ve bazı yumuşak doku lezyonları ile karakterize bir hastalıktır. Sendromun bugüne kadar 40'a yakın bulguları bildirilmiştir. Bu makalede multipl çene kistleri ve tipik yüz görünümünden yola çıkılarak incelemeye alınıp, sendroma ait bazı iskeletsel anomalilerin saptanması üzerine Gorlin-Goltz Sendromu tanısı konan iki olgu bildirilmektedir.

**Anahtar sözcükler :** Gorlin-Goltz Sendromu, multipl çene kistleri, keratokist.

### ABSTRACT

*Gorlin-Goltz Syndrome is a clinical entity, characterized with multiple jaw cysts, basal cell neavus, basal cell carcinoma, skeletal anomalies. Up to date, there have been various of reported symptomes of this syndrome. In the present article two patients with Gorlin-Goltz Syndromes, which clinical present with typical facial appearence, multipl cysts, some skeletal anomalies have been reported and discussed.*

**Key words :** Gorlin-Goltz Syndrome, multiple jaw cysts, keratocyst.

### GİRİŞ

Gorlin-Goltz sendromu, derinin multipl bazal hücreli nevusları, bazal hücreli karsinomları, multipl çene kistleri, bazı iskeletsel anomaliler ve daha başka yumuşak doku lezyonları ile karakterizedir (Tablo 1) (2-14).

Çene kistleri, bu sendromda erken tanıya yardımcı olan önemli bulgulardır (11,13).

Bu makalede, ilk kez multipl çene kistleri tanısı ile incelemeye alınıp Gorlin-Goltz sendromu olduğu saptanan 2 olgu bildirilmektedir.

### OLGULAR

A.Ş. (Dosya No: 2377/92), 32 yaşında erkek hasta, alt çenesinde sol tarafta hafif dolgunluk hissetmesi üzerine kliniğimize başvurduğunda, yapılan radyografik incelemede mandibulada sol ramustan sağ 2. molar dişe kadar uzanan multiloküler kistik lezyon saptandı (Resim 1). Sol alt 1. ve 2. molar dişlerin apexleri hizasından alınan biopsi örneğinin histopa-

tolojik incelemesi sonucu keratokist tanısı kondu (Biopsi No: 2651/92). Hastanın yüzünde frontal ve temporoparietal belirginlik, hafif oküler hipertelorizm izlenmekteydi. Daha ileri incelemelerde falks cerebride kalsifikasyon, tentorial kalsifikasyon, sella turcicanın ön ve arka klinoid çıkıntıları arasında köprü şeklinde kalsifikasyon, sağ 2. ve 5., sol 4. kostalarda bifurkasyon (Resim 2), 3. lomber vertebrada fragmente kalsifiye odak belirlendi. Laboratuvar incelemelerinde serum Ca, P ve alkalifosfataz değerlerinin normal sınırlar içerisinde, parathormonun ise normal değerlerden düşük seviyede olduğu saptandı. Hastanın genel muayenesinde daha başka lezyonlara ve anomalilere rastlanmadı. Çene kistleri, genel anestezi altında ki ayrı seansta ameliyat edildi. İlk ameliyatta (8/1992) sol ramustan, sol 1. büyük azı dişine kadar uzanan kist locaları enükleee edildi. İkinci ameliyatta (12/1992) sol 1. büyük azıdan, sağ 2. büyük azı dişine kadar uzanan kistin tümü enükleee edildi, kök uçları kist içersinde yer alan premolar, kanin ve kesici dişlere kök ucu rezeksiyonu uygulandı. Hasta halen aylık kontrollerimiz altındadır.

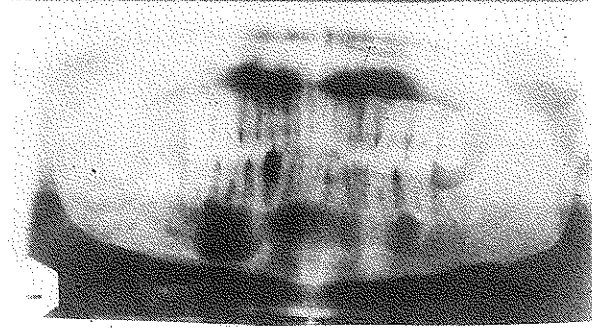
\* Prof. Dr. İ. Ü. Diş Hek. Fak. Ağız, Diş ve Çene Hastalıkları ve Cerrahisi Anabilim Dalı

\*\* Doç. Dr. İ. Ü. Diş Hek. Fak. Ağız, Diş ve Çene Hastalıkları ve Cerrahisi Anabilim Dalı

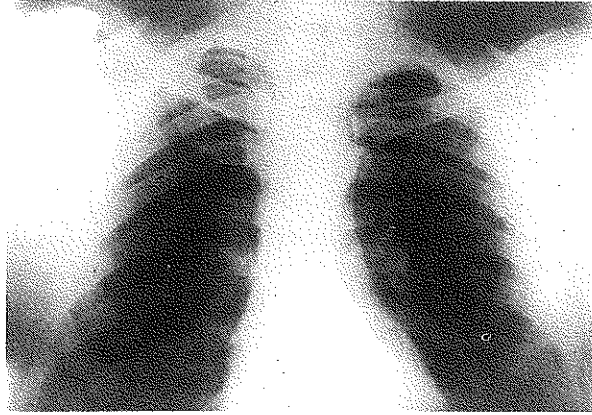
**Tablo 1 : Gorlin-Goltz Sendromlu Erişkinlerin Diagnostik Bulguları (Gorlin'e göre 1987).**

% 50 veya daha yüksek sıklıkla	Genişlemiş oksipitofrontal çap Hafif oküler hipertelorizm Multipl bazal hücreli karsinom Çenelerin odontojen keratokistleri Derinin epidermal kistleri Palmar ve/veya plantar pit Kalsifiye over kistleri Kalsifiye falx cerebri Kot anomalileri (eksik, bifid, yapışık) Servikal veya torasik vertebralarda spina bifida occulta Kalsifiye diafragma sella (yapışık klinoidler, köprüleşmiş sella) Paranasal sinuslarda hiperpnömatizasyon
% 14-49 sıklıkla	Tentorium cerebelli ve petro-clinoid ligamanın kalsifikasyonu Kısa 4. metakarpal Kifoskolyoz veya diğer vertebral anomaliler Sakrum lumbarizasyonu Pektus ekskavatum veya karinatum Kemiklerin psödokistik litik lezyonları (hamartoma) Şaşılık (extropia)
% 14 veya daha az sıklıkla	Medulloblastoma (gerçek sıklık bilinmiyor) Inguinal herni Meningiom Lenfomezenterik kist Kardiak fibrom Fötal rabdomiyom Ovarian fibrosarkom Marfanoid yapı Corpus kallozumun agenezisi Septum pellucidum kisti Yarı dudak ve/veya damak Polidaktili, postaksiyal eller ve ayaklar Skapulalarda Sprengel deformitesi Konjenital katarakt, glakom, iris, retina, optik sinir kolobomasi, retinada myelinsiz sinir lifleri Derinin subkütan kalsifikasyonu Minör renal malformasyonlar Erkeklerde hipogonadizm Mental retard

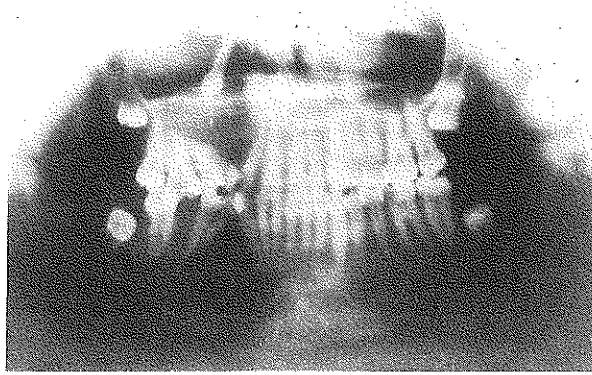
**Resim 1 : Alt çenede sol ramustan sağ 2. molar dişin distaline kadar uzanan multiloküler keratokist görülmekte.**



**Resim 2 : Akciğer grafisinde sağ 2. ve 5., sol 4. kotta bifurkasyon görülmekte.**



**Resim 3 : Üçü üst çenede, ikisi alt çenede lokalize olmuş keratokistler görülmekte.**



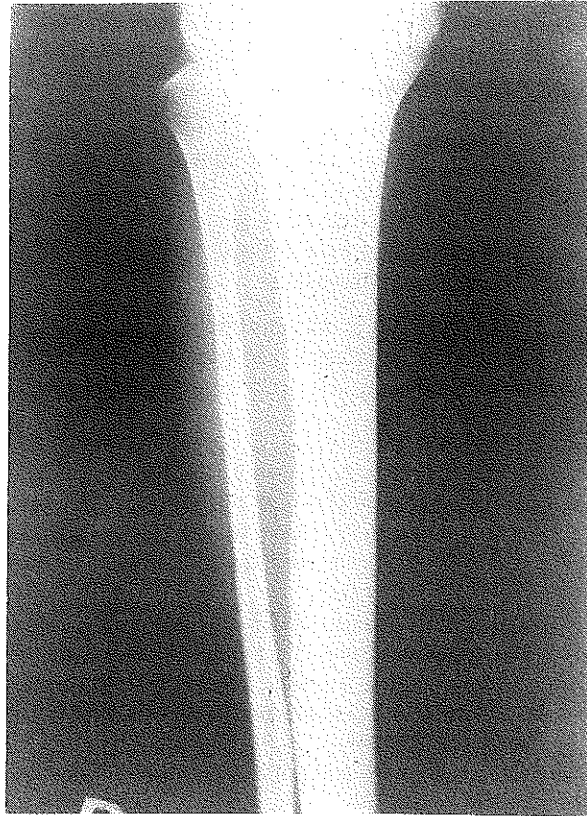
E.B. (Dosya No: 3124/92) 18 yaşında kadın hastamız, sağ yüzünde şişlik şikayeti ile kliniğimize başvurduğunda alınan panoramik radyografide üçü üst çenede, ikisi alt çenede lokalize olmuş, 5 adet kistik lezyon saptandı (Resim 3). Alt çenede, 43 ve 45 nolu dişler bölgesinde lokalize olan kist, 44 nolu diş çekilerek enükle edildi. Alt çenede, sol ramustan 38 nolu dişin mezialine kadar uzanan kiste marsüpiyalizasyon yapıldı. Üst çenede, gömük 18 ve 28 nolu dişler etrafında lokalize olmuş kistler, dişlerin cerrahi çekimi ile birlikte enükle edildiler. Üst çenede 12 nolu dişin distalinden 17 nolu dişin mezialine kadar uzanan, içinde gömük kanin bulunan kist marsüpiyalize edildi. Ameliyatlarda çıkartılan tüm materyallerin histopatolojik incelemesinde keratokist tanısı kondu (Biopsi No: 1591, 1492/91, 27/93). Hastamızda frontal ve temporoparietal belirginlik, hafif oküler hipertelorizm, geniş burun kökü ile karakterize tipik yüz görünümü saptandı. Yapılan ileri tetkiklerde, falx cerebride lameller kalsifikasyon, pelvis klinoid ve interklinoid ligamanlarda kalsifikasyon, sağ 2. ve 3. kottlarda sinostoz (Resim 4), sol 3. kotta bifurkasyon, sağ humerusun distal metafiz posteromedialinde 0.5 cm çapında radyolüsent alan, sol radius 1/3 distalinde

*Resim 4 : Sol akciğer grafisinde sol 3. kotta bifurkasyon görülmekte.*



1 cm çapında düzgün sınırlı radyolüsent alan, sağ fibula üst ucunda, yaklaşık 2 cm çapında, medüller ekzentrik yerleşimli, sklerotik cidarlı, trabekülasyon gösteren radyolüsent lezyon saptandı (Resim 5). Serum Ca, P ve alkalifosfataz, parathormon seviyeleri normal sınırlar içerisindeydi. Dermatolojik muayenede bazal hücreli nevuslara ve daha başka deri lezyonlarına rastlanmadı. Hasta halen 20'şer günlük kontrollerimiz altındadır.

*Resim 5 : Cruris grafisinde sağ fibula üst ucunda yaklaşık 2 cm çapında, medüller ekzentrik yerleşimli, sklerotik cidarlı, trabekülasyon gösteren radyolüsent lezyon görülmekte.*



Yapılan klinik ve radyolojik incelemeler sonucu heriki olgumuza Gorlin-Goltz sendromu tanısı kondu, aile bireylerinin incelemesinde sendroma ait herhangi bir bulguya rastlanmadı.

### TARTIŞMA

Gorlin-Goltz sendromu, 5-30 yaşlar arasında yaşamın erken döneminde görülmekle birlikte, genelde 2. on yaşın başlarında ortaya çıkar. Çene lezyonları radiküler, dentigeröz ve primordial kistler olup ço-

ğunlukla keratokistlerden oluşur (4,7,10). Olguların en az % 50'sinde saptanan çene kistleri süt dişi dentisyonunu tutmadığından, çene kistlerine 7 yaşından önce rastlanmaz (9). Bu sendromda görülen keratokistler genellikle multipl olup, residiv yapma eğilimindedirler (1,10).

Özellikle yüz, boyun ve gövdede lokalize olan deri lezyonlarında bazal hücreli nevuslar ve bazal hücreli karsinomalar, çene kistlerinden sonra yaşamın ileri dönemlerinde ortaya çıkabilirler (2,9). Eğer bu lezyonlar yaşamın ilk on yılında görülür ise, diğer bulgular 2. ve 3. on yılda belirmeye başlar (4).

Puberte ile 35 yaş arasında teşhis edilen bazal hücreli karsinoma veya odontojen keratokistlerin tedaviden sonra 3-6 aylık aralıklarla kontrol edilmeleri, bu yaş grubunda sendromun çok agresiv olması nedeniyle tavsiye edilmektedir (5).

Bazal hücreli nevusların ileride bazal hücreli kanserlere dönüşebileceği, bu kanserlerin metastaz yapabileceği bildirilmiştir (21,12). Bu sendromda saptanan bazal hücreli karsinomaların prognozu, 60'lı yaşlarda ve ülseratif tipte ortaya çıkan soliter bazal hücreli karsinomalardan daha iyidir (4).

Her iki cinsin eşit etkilendiği bu sendromda aile bireylerinin birinden fazlasında hastalığın görülmesi

halinde otozomal dominant geçişten söz edilir (3,4,7,9).

Gorlin-Goltz sendromunda iskeletsel anomalilere rastlanabilmesi, serum Ca, P metabolizmasında değişikliklerin gözlenebilmesi, bazı araştırmacılara bu hastalığın psödohipoparatiroidizm ile bir ilişkisinin olabileceğini düşündürmüştür. Ancak yapılan laboratuvar incelemeleri sonucunda her iki hastalığın farklı hastalıklar olarak değerlendirilmesi gerektiği anlaşılmıştır (6).

Bizim olgularımızda tanıya yardımcı ilk bulgular multipl çene kistleri ve tipik yüz görünümü olmuş, radyolojik incelemelerde saptanan iskeletsel anomaliler ile tanı kesinleşmiştir. Her iki hastamızda da bazal hücreli nevuslara rastlayamayışımızı, hastalarımızın genç olmasına bağlamaktayız.

Multipl çene kistlerinin saptandığı hastalar Gorlin-Goltz sendromu açısından radyoloji, dermatoloji, oftalmoloji, nöroloji, jinekoloji, genetik ve dahiliye uzmanları ile birlikte değerlendirilmelidir (2).

Bu sendromda çene kistleri çoğunlukla keratokistler olup, residiv riskleri yüksek olduğundan, bazal hücreli nevuslar ileride malign karakter kazanabildiklerinden, hastalar yaşam boyu düzenli kontroller altında tutulmalıdırlar.

## KAYNAKLAR

1. Ahlfors E, Larsson A, Sjogren S.: The odontogenic keratocyst. *J. Oral and Maxillofac Surg* 1984; 42:10.
2. Becker S, Lambrecht J T, Sterry W: Extreme Vorleufe beim Gorlin-Goldz Syndrom und Vorschlaege zur Vorsorge. *Dtsch Zahnaerzt Z* 1985; 40: 531-2.
3. Cawson R A: Essentials of Dental Surgery and Pathology. 5th. ed. Churchill Livingstone, Singapore, 1991:239.
4. Goaz P W, Stuart C W: Oral Radiology. Principles and Interpretation. 2nd. ad. The C.V. Mosby com. St. Lois, Washington D.C., Tronto 1987; 497-98.
5. Gorlin R J: Naevoid Basall Cell Carcinoma Syndrome. *Medicine*. 1987; 66: 98.
6. Hartmann N, Gundlach K K H: Untersuchungen zum Gorlin-Goltz Syndrom mit besonderer Berücksichtigung des Parathormons. *Dtsch Zahnaerzt Z*. 1985; 40: 533-5.
7. Kamiya Y, Narita H, Yamamoto T, Kaméyame Y, Maeda H., Nakane S.: Familial odontogenic keratocysts. *Int J Oral Surg* 1985; 14: 73-80.
8. Lambrecht T, Sojka-Raytscheff A, Brix F: Computertomographische Befunde des Hirnschaedels bei Patienten mit Gorlin-Goltz Syndrom *Dtsch Zahnaerzt Z* 1985; 40: 529-30.
9. Laskin D M: Oral and Maxillofacial Surgery, Vol.2. 1. ed. The C.V., Mosby Com. St. Louis, Toronto, Princeton. 1985: 463-66.
10. Mc Loughlin P M, Dickenson A J, Avery B S: Gorlin's Syndrome and von Recklinghausen's Disease occurring in one family. *Br J Oral and Maxillofac Surg* 1991; 29: 189-93.
11. Schillen H P, Niemeyer K, Habel G, Happle R: Keratozysten bei jugendlichen Patienten-Frühsymptome für die Diagnose des Basalzellnaevussyndroms? *Dtsch Zahnaerzt Z* 1985; 40: 521-4.
12. Sevin K, Kutlu N, Yenidünya M O: Gorlin-Goltz sendromu. *A.Ü. Diş Hek. Fak. Derg.* 1989; 16: 523-5.
13. Stoll P: Die Dignitaet der Keratozysten beim Gorlin-Goltz Syndrom. *Deutsch Zahnaerzt Z* 1985; 40: 525-8.
14. Witschel H: The Gorlin-Goltz Syndrome: Case report (letter: comment) *Ophthalmologica* 1991; 202: 115.

### Yazışma adresi

Prof. Dr. Necla Timoçin

İ.Ü. Diş Hekimliği Fakültesi

Ağız, Diş ve Çene Hastalıkları ve

Cerrahisi Anabilim Dalı

34390 Çapa/İstanbul