

OLGU

Gorlin Goltz sendromu: Bir olgu sunumu

Gorlin Goltz syndrome: A case report

Recep Kestane¹, Mehmet Emre Yurttutan¹, Mehmet Fatih Şentürk², Atilla Koçer¹, Ahmet Keskin¹

¹Ankara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız Diş ve Çene Cerrahisi AD, Ankara, Türkiye.

²Süleyman Demirel Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız Diş ve Çene Cerrahisi AD, Isparta, Türkiye

Özet

Gorlin Goltz sendromu esas olarak kutanöz bazal hücreli karsinom, çoklu keratokistik odontojenik tümörler ve iskeletsel anomaliler ile karakterize otozomal dominant bir rahatsızlıktır. Gorlin ve Goltz tarafından tanımlanan bu klasik triada ek olarak diğer nörolojik, oftalmolojik, endokrin ve genital bulgular da sendromun özellikleri arasında yer almaktadır. Bu raporda 12 yaşındaki Gorlin Goltz sendromlu erkek hastanın tedavisi ve 1,5 yıllık takibi sunulmuştur. Bu olgu deride herhangi bir lezyon bulunmayan genç yaşta hastalarla ilgili olarak diş hekimlerinin farkındalığını arttırmak ve erken teşhisin önemini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Gorlin Goltz, bazal hücreli karsinoma, keratokist.

Giriş

Gorlin-Goltz sendromu, bazal hücreli nevus sendromu veya nevoid bazal hücreli karsinom sendromu olarak tanımlanan otozomal dominant bir hastalıktır (1). Önceleri deride multipl bazal hücreli karsinomlar, iskeletsel düzensizlikler ve çeneleerde multipl odontojenik keratokistlerden oluşan bir üçlü kompleks olarak tanımlanan sendroma, daha birçok değişik bulgunun eşlik ettiği bildirilmiştir (2,3). 1960 yılında Gorlin (4) tarafından tanımlanan bu triad Rayner (5) tarafından modifiye edilmiş ve farklı bölgelerdeki kalsifikasyonlar tabloya dahil edilmiştir. Gorlin (6) sendromun 5 ana bulgusu olarak genellikle erken yaşta gözlenen agresif bazal hücreli karsinomlar, çeneleerde gözlenen epitel çeperli kistler; kostaları, kafatasını ve omuriliği kapsayan iskeletsel anomaliler, ektopik kalsifikasyonlar ile ellerde ve ayaklarda gözlenen çukurlaşmalar belirtilmiştir (6,7).

Sendromda multipl odontojenik keratokistler karakteristiktir. Yaklaşık olarak hastaların %60-70'i Gorlin-Goltz sendromunun primer bulgusu olan bu lezyonlara sahiptir. Farklı boyutlarda olan lezyonlar genellikle semptom vermemekte ve rutin radyolojik değerlendirmeler sırasında fark edilmektedir (1). Operasyon sonrası %60 olguda rekürrens görülebilmektedir (7).

Abstract

Gorlin-Goltz syndrome is an autosomal dominant disorder principally characterized by cutaneous basal cell carcinomas, multiple keratocystic odontogenic tumors(KCOTs), and skeletal anomalies. In addition to the classical triad described by Gorlin and Goltz, other neurological, ophthalmic, endocrine, and genital manifestations have also been established as features of the syndrome. In this report a 12-year-old male patient with Gorlin-Goltz syndrome and its treatment is presented with 1.5 year follow up period. The aim of this case report is to increase the awareness of the syndrome among dentists about younger age patients with no lesions of the skin and emphasize the importance of early diagnosis.

Keywords: Gorlin Goltz, basal cell carcinoma, keratocyst.

Bu raporda Gorlin Goltz sendromu tanısı konulan 12 yaşında erkek hastada geniş yayılım gösteren multiple odontojenik keratokistlerin tedavisi ve 1,5 yıllık takibi sunulmuştur.

Olgu

12 yaşında erkek hasta, her iki yanağında şişlik şikayeti ile Ankara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi Kliniği'ne başvurmuştur. Şişliğin yavaş büyüdüğü, sert ve sağ tarafta biraz daha fazla olduğu tespit edilmiştir. Yüz muayenesi sonucunda geniş burun kökü ve hipertelorizm saptanmıştır.

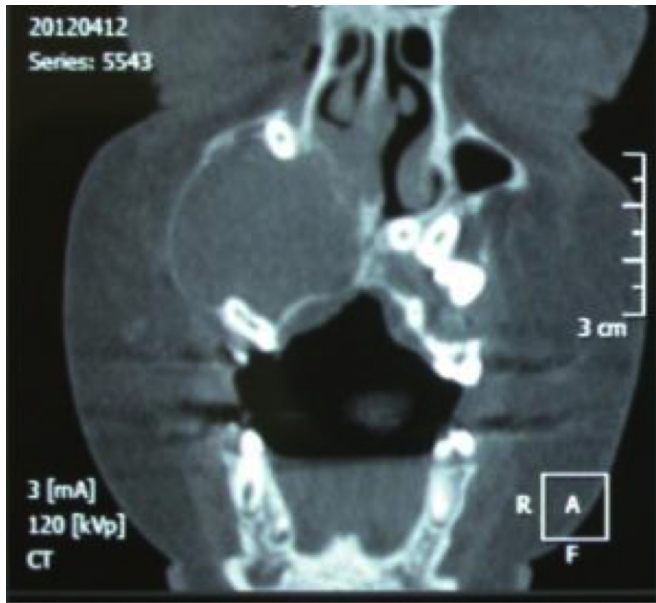
Alınan anamnezde hastanın hafif mental retarde olduğu ve 3 yaşındayken testislerinden bir operasyon geçirdiği öğrenilmiştir. Ayrıca hastanın 3 yaşına kadar hidrosefali için tedavi gördüğü öğrenilmiştir. Bunların yanında hastanın sağ ayak parmaklarında sindaktili tespit edilmiştir.

Ortopantomograf ve CT eşliğinde yapılan radyografik muayenede maksilla ve mandibulada lokalize çoklu gömük dişler ve sklerotik bantla beraber iyi sınırlı radyolüsent görüntüler tespit edilmiştir (Resim 1,2). Alınan akciğer grafisinde bazı kaburgalarda çatalaşmalar izlenmiştir.

Bu bulgular Gorlin sendromu şüphesi oluşmasına sebep olmuş ve hasta bazal hücreli karsinom yönünden taranmıştır.



Resim1. Preoperatif panoramik radyograf.



Resim2. Maksiller kistlerin preoperatif CT görüntüsü (koronal kesit).

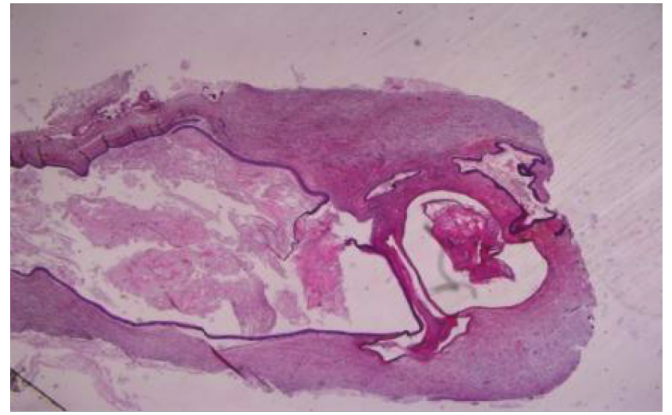
Ancak herhangi bir bulguya rastlanmamıştır. Aile fertlerinin hikayesinde de klinik olarak bu sendromla ilişkilendirilebilecek herhangi bir bilgiye rastlanmamıştır. Hastanın çenelerindeki lezyonlardan ince iğne aspirasyon biyopsisi alınarak keratokist varlığı ortaya konmuştur.

Bu veriler ışığında hastanın Gorlin Goltz Sendromu'na ait major ve minör bulguların birçoğunu taşıdığına ve Gorlin-Goltz Sendromu teşhisinin doğru olacağına karar verilmiştir. Genetik departmanı ile yapılan konsültasyon da teşhisimizi doğrulamıştır.

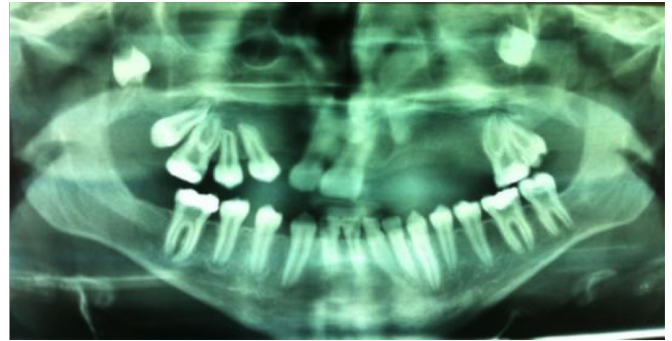
Genel anestezi altında bütün kistlerin tamamıyla enükleasyonu ve küretajı, tek seansta gerçekleştirilmiştir (Resim 3). Kanama kontrolünün sağlanmasının ardından bölgeler primer olarak 3/0 poliglaktin suturela kapatılmıştır. Postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon izlenmemiştir. Çıkarılan kitlelerin histopatolojik incelemesi keratokist varlığını doğrulamıştır (Resim 4). 1.5 yıllık takip sonucunda nüks görülmemiştir (Resim 5). Hastanın rutin kontrolleri devam etmektedir.



Resim3. Sağ maksiller kiste ait intraoperatif bir görüntü.



Resim4. Odontojenik keratokiste ait histopatolojik kesit (HE X 200).



Resim5. Postoperatif birinci yıla ait panoramik radyograf.

Tartışma

Gorlin-Goltz sendromu otozomal dominant olarak geçen, bazal hücreli karsinomalar, iskeletsel anomaliler ve odontojenik keratokistlerle karakterize kalıtsal bir bozukluktur (1). 5-30 yaşları arasında yaşamın erken döneminde görülmeyle birlikte, genelde 2. dekat başlarında ortaya çıkar. Çene lezyonları radiküler, dentigeröz ve primordiyal kistler olup, çoğunlukla keratokistlerden oluşur. Bu sendromda görülen keratokistler genellikle multipl olup residiv yapma eğilimindedirler (8-12). Bu nedenle sendromun ilk belirtilerinden olan multipl keratokistin varlığının yapılacak klinik ve radyolojik muayeneler sonucunda tespit edilmesi, muhtemel cilt tümörlerinin erken teşhis ve tedavisini sağlayacaktır (1).

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 (6).

Bizim olgumuzda tanıya yardımcı ilk bulgular multiple çene kistleri ve fizik muayene bulguları olmuş, derinleştirilen anamnez ve yapılan ilave tetkiklerle kesin tanıya ulaşılmıştır. Böylelikle sendroma ait en önemli bulgu olan bazal hücreli karsinomalar oluşmadan teşhis konulmuş, hasta ve velisi durumun önemi noktasında bilgilendirilmiş ve rutin kontrolleri aksatmamaları hususunda motive edilmişlerdir.

Keratokistlerin tedavilerinde sadece marsupiyalizasyon veya enükleasyonun yeterli olmadığı aynı zamanda kemiğin küretajının da yapılması gerektiği bildirilmiştir (8,13-16). Biz de keratokist tanısı koyduğumuz vakamızda enükleasyon ve primer kapatma yöntemini tercih ederken aynı zamanda kistlerin residivini önlemek amacıyla kemikte küretaj yapmayı uygun bulduk. Yapılan postoperatif kontrollerimizde herhangi bir nüks görülmemiştir ve hasta halen takibimiz altındadır.

Sonuç olarak; diş hekimleri Gorlin Goltz sendromuna ait tüm belirti ve bulguları akılda tutarak çenelerde gözlenen çoklu kistlere daha dikkatli ve titiz yaklaşmalı, sendrom şüphesi taşıyan vakalarda gerekli konsültasyonları yapmalı ve vakit kaybetmeden hastayı bir ağız, diş ve çene cerrahına yönlendirmelidir. Ayrıca yılda en az 3-4 kez yapılacak rutin kontrollerde hastanın, keratokistlerin nüksü ve ciltte yeni bazal hücreli karsinom oluşumu açısından ayrıntılı muayenesi önem arz etmektedir.

Kaynaklar

1. Ortakoğlu K, Köymen R, Karasu HA, Doğan N. Gorlin Goltz sendromu (Bazal hücreli nevus sendromu) (İki olgu nedeniyle). T Klin Diş Hek Bil 2000;6:168-173.
2. Kopp WK, Klatell J, Blade M: Basal cell nevus syndrome with other abnormalities. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1969;27:29.
3. Ellis DJ, Akin RK, Bernhard R: Nevoid basal cell carcinoma syndrome. J Oral Surg 1972; 30: 851.
4. Gorlin RJ, Goltz RW. Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib. A syndrome. N Engl J Med 1960;262:908-912.
5. Rayner CR, Towers JF, Wilson JS. What is Gorlin's syndrome? The diagnosis and management of the basal cell nevus syndrome, based on a study of thirty-seven patients. Br J Plast Surg 1977;30:62-67.
6. Gorlin RJ: Nevoid basal-cell carcinoma syndrome. Medicine 1987;66:98.
7. Akdeniz BG, Seçkin T. Nevoid bazal hücreli karsinom sendromu: olgu bildirimini. T Klin Diş Hek Bil 2000;6:1-6.

8. Ahlfors E, Larsson A, Sjogren S. The odontogenic keratocyst. A benign cystic tumour? J Oral Maxillofac Surg 1984;42:10-19.
9. Kamiya Y, Narita H, Yamamoto T, Kameyama Y, Maeda H, Nakane S. Familial odontogenic keratocyst. Int J Oral Surg 1985;14:73-80.
10. Mc Loughlin PM, Dickenson AJ, Avery BS. Gorlin's Syndrome and von Recklinghausen's Disease occurring in one family. Br J Oral Maxillofac Surg 1991;29:189-193.
11. Goaz PW, Stuart CW. Oral Radiology. Principles and Interpretation. 2nd ed. St Louis: Mosby; 1987;497-498.
12. Timoçin N, Doğan Ö. Gorlin Goltz sendromu. Olgu bildiri. I.Ü. Diş Hek Fak Der 1994;28:53-56.
13. Stoelinga PJW, Peters JH, Staak WJB, Cohen M: Some new findings in the basal cell nevus syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1973;36:686-692.
14. Lovin JD, Talario CL, Wegret SL, Gaynor LF, Sutley SS: Gorlin's syndrome with associated odontogenic cysts. Pediatr Radiol 1991;21:584-587.
15. Hodgkinson DJ, Woods JE, Dahlin DC, Tolman DE: Keratocysts of the jaw. Clinicopathologic study of 79 cases. Cancer 1978;41:803-813.
16. Flyn TR, Liebllich SE, Topazian RG: Odontogenic cyst and tumors. In: Keith DA: Atlas of Oral and Maxillofacial Surgery Philadelphia:WB Saunders Co;1992;87.