



**UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA
FACULDADE DE ODONTOLOGIA**



LAURA AGUIAR PASTORI

**Multiloculação Mandibular Extensa em paciente com a
Síndrome do Carcinoma Nevóide Basocelular: Relato de Caso**

UBERLÂNDIA
2021

LAURA AGUIAR PASTORI

**Multiloculação Mandibular Extensa em paciente com a
Síndrome do Carcinoma Nevóide Basocelular: Relato de Caso**

Trabalho de conclusão de curso
apresentado a Faculdade de
Odontologia da UFU, como
requisito parcial para obtenção do
título de Graduado em
Odontologia

Orientador: Prof^a. Dr. João César
Guimarães Henriques

Coorientadora: Prof^a.Ms^a. Karine
Regina Tolesano Loureiro

UBERLÂNDIA

2021

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus que me permitiu viver toda essa experiência com força e coragem esses anos de acadêmica, por ter colocado pessoas iluminadas nesta caminhada, deixando cada etapa mais leve, principalmente em tempos difíceis como estamos vivendo, de pandemia.

Agradeço ao meu pai, Alfredo Pastori Neto, que sempre me fez forte em cada situação que vivi, sendo exemplo de força e determinação.

Agradeço a minha mãe, Karla Soêndia Aguiar Alves, que foi a minha maior incentivadora, esteve comigo em todos momentos, me apoiando, aconselhando, dando todo o amor e amparo que fosse preciso.

Agradeço à minha irmã Camila Pastori, por todo apoio e paciência nesses anos, sempre me fazendo ser mais forte e madura, agradeço também seu marido Raphael Zumpano e minha afilhada Manuela.

Agradeço ao meu namorado Rafael Xavier, que sempre esteve disposto a me ajudar em qualquer ocasião, me dando todo apoio necessário.

Agradeço à minha dupla de clínica, Fernanda Laura, que nunca mediu esforços para me ajudar em qualquer atividade clínica, com ela aprendi muito.

Agradeço ao meu orientador Prof^o.Dr. João César Guimarães Henriques por todos os ensinamentos e dedicação em ensinar os conteúdos da melhor forma.

Agradeço a minha co-orientadora Karine Loureiro pela paciência, esforço e dedicação em me ajudar a entender melhor sobre os caminhos da pesquisa.

Agradeço a FOUFU por toda a estrutura e auxílio.

Enfim, aos meus pacientes que, depositaram sua confiança em mim durante a execução dos procedimentos.

SUMÁRIO

Resumo	05
Introdução	06
Relato de Caso	09
Discussão	12
Conclusão	15
Referências	16
Anexos	18

RESUMO

A Síndrome de Gorlin Goltz, ou a Síndrome do Carcinoma Nevóide de Células Basais, é uma doença genética relativamente frequente em todo o mundo que é caracterizada especialmente pela manifestação de carcinomas basocelulares na pele e queratocistos nos maxilares. Além disso, os pacientes podem apresentar uma série de características como costelas bífidas, hipertelorismo e calcificação da foice cerebral. O diagnóstico envolve dados investigativos, tais como, o exame físico, exames imaginológicos, exame anatomopatológico e, se possível, o estudo genético para identificação do gene PTCH1 que acomete em torno de 85% dos pacientes. Médicos e dentistas são os profissionais mais comumente envolvidos com o diagnóstico e tratamento dessa doença. O presente trabalho de conclusão de curso tem o objetivo expor uma revisão literária integrativa atualizada da referida síndrome acima, destacando um relato de caso de paciente síndrômica atendida no ambulatório de estomatologia da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Uberlândia. Sendo assim, esse trabalho pode concluir que o cirurgião dentista tem uma importância crucial no bem estar dos pacientes, uma vez que queratocistos odontogênicos são lesões frequentemente presentes e que requerem uma abordagem assertiva e eficaz a favor da melhoria da qualidade de vida dos indivíduos acometidos.

Palavras-chave: Síndrome de Goltz-Gorlin. Carcinoma Basocelular. Cistos Odontogênicos. Meduloblastoma.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Gorlin-Goltz (SGG) ou Síndrome do Carcinoma Nevóide Basocelular é uma condição rara hereditária autossômica dominante, com alta penetrância, expressividade variável e uma ampla gama de anormalidades de desenvolvimento e predisposição a tumores pós-natais^{1,2}. Foi descrita pela primeira vez em 1894 por Jarish e White com destaque a vários carcinomas basocelulares, mas com melhor definição por Gorlin e Goltz em 1960, os quais estabeleceram uma tríade clássica que caracteriza a doença^{3,4}. A síndrome é causada pela mutação do gene supressor de tumor Patched (PTCH 1), mapeado no cromossomo 9q22.3-q31⁵. Tal gene está envolvido na via molecular Sonic Hedhehog (SHH), a qual permite às células embrionárias informações que resultam no desenvolvimento correto do embrião, reparação tecidual e carcinogênese^{3,5}.

Alterações de vias moleculares estão relacionadas às diversas características da síndrome, com expressão fenotípica variável, sendo os carcinomas basocelulares múltiplos as manifestações mais frequentes^{5,6}. Estes tumores aparecem entre os 20-30 anos de idade em áreas mais expostas à radiação ultravioleta da cabeça e pescoço, apresentando lesões de diversas formas, desde pápulas e nódulos até placas ulcerativas, de 1 a 10mm em diâmetro, sendo mais comuns em caucasianos do que em negros^{7,8}. Outras manifestações relevantes da síndrome são os queratocistos odontogênicos, frequentemente ocorrem na primeira e segunda décadas de vida, com origem a partir da lâmina dentária e seus remanescentes, se apresentando como múltiplas formas imaginológicas nos ossos gnáticos, de variados tamanhos e dimensões, sendo recidivantes^{5,9}. Seguindo com outras manifestações clínicas possíveis, cistos epidermoides da pele ocorrem geralmente nos membros e no tronco tendo 1 a 2 cm de diâmetro, as depressões palmoplantares usualmente causadas pela ausência de queratina em áreas bem definidas e facilmente identificadas se as mãos forem mergulhadas em água morna por cerca de 10 minutos^{3,10}. A foixe do cérebro calcificada é outra manifestação útil na confirmação do diagnóstico, podendo ser visualizada precocemente por meio de exames imaginológicos^{10,11}. Temos ainda como manifestações fenotípicas a destacar, a circunferência craniana aumentada, anomalias das costelas (bífidas, chanfradas, fusionadas, parcialmente ausente), cujos exames imaginológicos radiográficos e tomográficos são essenciais, e o hipertelorismo ocular leve¹². Enquanto manifestações menos comuns, destacamos o fibroma ovariano calcificado, encurtamento dos ossos metacarpais, estrabismo, meduloblastoma, fibroma

cardíaco, fissura palatina e/ou labial, protuberância frontal, hipogonadismo em homens e retardo mental^{11,13}. O diagnóstico da síndrome normalmente baseia-se nos achados clínicos, compreendendo a anamnese bem detalhada com investigação da manifestação junto aos familiares, exames físico complementares, com destaque para os imaginológicos^{4,14}. Muitos dos sinais clínicos estão ausentes na infância, com o diagnóstico normalmente ocorrendo entre a segunda ou terceiras décadas de vida¹³. A história familiar médica e odontológica é muito importante na investigação dado o caráter hereditário da doença e avaliações da cavidade oral, do sistema nervoso central, a circunferência da cabeça, distância inter pupilar, sistema cardiovascular e respiratório, esquelético, além do ultrassom ovariano em mulheres são propedêuticas importantes e reafirmam o caráter interdisciplinar que deve haver no atendimento aos pacientes com suspeita da doença^{11,15}. Dois critérios maiores ou um critério maior associado a dois menores, concluem o diagnóstico da SGG, de modo que são critérios maiores : 2 ou mais carcinomas basocelulares em pessoas com menos de 20 anos, queratocistos odontogênicos em pacientes antes dos 20 anos confirmados em estudo histopatológicos, três ou mais depressões palmoplantares, calcificação bilamelar da foice cerebral, costela bífida fundida ou marcadamente expandida e parente de primeiro grau com a síndrome de Gorlin e Meduloblastoma^{2,16}. Enquanto critérios menores, temos: macrocefalia, malformação congênita, como fenda labial ou palatina, face proeminente, deformação de Sprengel, sindactilia, anormalidades radiográficas, como anormalidades vertebrais, ponte sela túrcica, defeito de modelagem das mãos e pés, fibroma ovariano e anormalidade ocular (estrabismo, hipertelorismo, catarata congênita, glaucoma)^{2,4,15}. O tratamento é igualmente inter e multidisciplinar, individualizado para particularidades próprias de cada indivíduo sindrômico¹⁶. Dermatologistas atuarão nos carcinomas basocelulares de pele com excisões cirúrgicas e terapia fotodinâmica com 5-aminolevulínico em lesões eventualmente grandes, havendo sempre a importância do exame anátomo-histopatológico para a investigação de malignizações e as devidas orientações preventivas^{4,7}. Cirurgiões-dentistas no tratamento de queratocistos, com a opção terapêutica a depender do tamanho, localização e extensão da lesão, bem como na sua apresentação primária ou recorrente^{12,13}. Enucleação simples seguida de curetagem e/ou ostectomia para lesões menores ou a marsupialização prévia e o uso da solução de Carnoy, são opções bem consagradas na literatura atual¹⁶. O meduloblastoma, tumor maligno da fossa posterior cujo tratamento envolve neurocirurgias, tem a terapia intensiva multimodal como necessária normalmente¹⁷. Os melhores resultados são obtidos em pacientes tratados com ressecção agressiva, quimioterapia e radioterapia^{2,18}. O Fibroma ovariano na maioria dos casos é tratado cirurgicamente por ginecologistas, havendo a necessidade de o médico considerar o

desejo de fertilidade futura da paciente e tentativa de conservar o tecido ovariano se a fertilidade for desejada⁴.

A SGG tem relatos históricos da época da dinastia egípcia, aproximadamente 1.000 A.C. Estudos epidemiológicos ressaltam prevalências diversificadas nos países, tais como 1: 57.000 na Inglaterra e 1: 164.000 na Itália, por exemplo^{3,8,12}. O diagnóstico diferencial envolvendo outras síndromes, tais como a síndrome de Bazex, caracterizada por carcinoma basocelular associado a hipotricose, hipoidrose, milia; a síndrome de Sotos, herdada de forma autossômica dominante, aparência facial distinta e anomalias cardíacas; e a síndrome de Beckwith-Wiedemann, caracterizada por um distúrbio de crescimento de forma variável por hipoglicemia neonatal^{11,19}. O gene PTCH1 identificado em um membro familiar pode permitir a realização de testes pré-natais que determinam um diagnóstico precoce e por conseguinte, intervenções iniciais e prognósticos melhores em caso de manifestações diversas e a atuação de diferentes especialidades profissionais^{7,20}. Por fim, cabe destacar que esta doença não tem uma cura definitiva, mas a interdisciplinaridade pode permitir a melhor qualidade de vida possível aos indivíduos acometido¹³.

O presente estudo objetiva revisar a literatura atual relacionada à SGG (Síndrome de Gorlin Gorlz) destacando a atualidade, em relevância os sinais e sintomas diversos que compõem essa complexa doença¹. O trabalho é ilustrado com a descrição do caso clínico de um paciente acometido pela síndrome que é referenciado ao ambulatório de estomatologia devido a existência de lesões em ossos gnáticos, posteriormente diagnosticados como queratocistos odontogênicos. Todas as condutas dos atendimentos serão apresentadas no sentido de colaborar com o atendimento futuro de eventuais indivíduos sindrômicos, particularmente por profissionais da área odontológica¹⁸.

RELATO DE CASO

Paciente J.C.S., 22 anos, sexo feminino, feoderma, compareceu ao ambulatório de estomatologia acompanhada da mãe no dia 13 de março de 2020, que relatou a presença de lesão mandibular identificada há aproximadamente 2 meses, casualmente encontrada devido controle clínico imaginológico de rotina da paciente realizado em decorrência de comorbidades prévias. Por limitações cognitivas da paciente, a anamnese foi toda conduzida por meio do diálogo direto com a mãe que relatou ausência de sintomatologia dolorosa da filha e o histórico de que médicos teriam reportado a provável existência de uma doença hereditária cuja nomenclatura não se recordava. Nesta primeira consulta, foram trazidas imagens de escaneamento tomográfico computadorizado helicoidal que evidenciaram na descrição do laudo associado a uma lesão mandibular esquerda osteolítica insuflativa, com dimensões de 3,8 x 2,7 cm em um dente no seu interior, além de craniotomia occipital direita e calcificações nos núcleos da base. Um outro corte tomográfico também mostrava uma imagem hipodensa e bem delimitada associada ao molar superior. A mãe ainda reportou histórico de dois tipos de neoplasias na infância da filha, sendo um tumor de útero tipo fibroma ossificante ovariano e outro tumor do tipo meduloblastoma, culminando com sucesso terapêutico em ambas as intervenções. Adicionalmente, a mãe relatou a existência de inúmeras pequenas intervenções cirúrgicas para excisão de lesões em pele por todo o corpo da paciente.

Ao exame físico extraoral, além do déficit cognitivo que aparentemente compromete a comunicação e compreensão da paciente, podíamos observar a baixa estatura da mesma - em torno de 1,40 m de altura, presença de inúmeras pápulas e nódulos de coloração enegrecida nas regiões da face, cervical e dorsal, e cicatriz cervical posterior compatível com a incisão para remoção do já referido meduloblastoma (**Figura 1**).

Mediante busca no sistema do Hospital de Clínicas em que a paciente era acompanhada, foi possível localizar 8 diferentes laudos de biópsias excisionais de lesões de pele compatíveis com Carcinomas Basocelulares, além de cirurgia de histerectomia e salpingooforectomia bilateral com diagnóstico histopatológico de fibromas ossificantes dos ovários direito e esquerdo e o laudo de meduloblastoma removido.

O exame intraoral permitiu a identificação de inúmeras ausências dentárias e um discreto abaulamento no corpo mandibular do lado esquerdo (**Figura 2**). Então, para uma melhor avaliação intraóssea da lesão, solicitamos uma radiografia panorâmica que possibilitou melhor análise de extensa lesão mandibular radiolúcida expansiva e multilocular, bem delimitada, de aproximadamente 5 cm em seu maior diâmetro, abrangendo desde o processo coronóide e incisura mandibular até a região do segundo pré molar inferior direito, causando certo adelgaçamento da cortical basilar. Importante ressaltar que este exame radiográfico possibilitou inferir que se tratava do dente 35 no interior da lesão, próximo do ângulo mandibular. Cabe destacar também a identificação de uma área radiolúcida no periápice do dente 16 que aparentemente causava um levantamento do assoalho do seio maxilar adjacente. Além disso, os únicos prováveis dentes presentes eram: 16, 55, 12, 11, 21, 23, 35 (no interior da lesão), 34, 32, 31, 41 e 42. Na sequência, foi também realizada uma radiografia pósterio-anterior de cabeça que permitiu a visualização de calcificação da foice cerebral (**Figura 3**).

Seguindo o processo investigativo das lesões gnáticas, no dia 30 de Março de 2020 em ambiente ambulatorial e sem a adequada colaboração da paciente devido suas dificuldades cognitivas, foram realizadas punções aspirativas e biópsias incisionais das lesões maxilar e mandibular, sendo ambas positivas para conteúdos líquidos amarelados com grânulos esbranquiçados sugestivos de queratina. No dia 06 de Abril de 2020, o laudo emitido referente à biópsia da maxila destaca o revestimento epitelial e a cápsula de lesão. Novamente, verifica-se epitélio de superfície corrugada, com paraqueratina, fina espessura, e células basais hiper Cromáticas e empalçadas. A interface com o tecido conjuntivo subjacente é plana. A cápsula fibrosa é fina. Achados são característicos de queratocisto odontogênico. Referente à biópsia mandibular, o laudo descreveu uma imagem que destaca revestimento epitelial e a cápsula de lesão, aspectos idênticos aos do exame anterior. Achados são característicos de queratocisto odontogênico.

Portanto, diante de todos os achados encontrados no exame físico, com especial destaque para cinco critérios maiores (carcinomas basocelulares, queratocistos, depressões palmares, calcificação da foice cerebral e meduloblastoma) e um menor (fibroma ovariano). O diagnóstico foi então confirmado pela equipe de estomatologistas como a Síndrome de Gorlin-Goltz ou do Carcinoma Nevóide de Células Basais. A mãe relatou que nenhum achado clínico similar foi identificado em qualquer outro membro da família, incluindo as duas irmãs da paciente por parte de mãe, o que descartou o critério maior relativo aos parentes de primeiro grau portadores da síndrome.

A paciente seguiu os acompanhamentos com as especialidades médicas em decorrência das diversas alterações sindrômicas, destacando a dermatologia em função dos inúmeros carcinomas basocelulares, e foi agendada em centro cirúrgico hospitalar para no dia no dia 15 de Maio de 2020 submeter-se à descompressão da extensa lesão mandibular seguida de cuidados domiciliares com irrigações duas vezes ao dia com digluconato de clorexidina 0,12%, além da enucleação completa da lesão maxilar. Proserações clínicas mensais seguiram com radiografias panorâmicas repetidas a cada três meses. Decorrido aproximadamente 1 ano da consulta inicial, pode-se perceber uma excelente neoformação óssea junto à lesão mandibular e completo reparo ósseo da região do cisto superior enucleado (**Figura 5**), possibilitando o agendamento e realização da cirurgia final da lesão marsupializada em centro cirúrgico no dia 29 de Junho de 2021.

Após avaliação clínica com novo exame tomográfico de acompanhamento, a paciente submeteu-se à cirurgia em ambiente hospitalar onde foram conduzidas a enucleação e curetagem da lesão mandibular, com a extração do dente 35 associado, além dos elementos 16 e 55 que mostravam grande mobilidade neste momento por causas periodontais (**Figura 6**).

A paciente teve excelente recuperação pós operatória e vem seguindo proserações clínicas bimestrais com encaminhamento para a reabilitação protética das áreas desdentadas, com o retorno das atividades clínicas do hospital odontológico da universidade mediante o abrandamento do período pandêmico. Também vale destacar que, prováveis carcinomas basocelulares, deverão ser biopsiados assim que possível pela equipe de Dermatologia da mesma instituição (**Figura 7**).

DISCUSSÃO

A Síndrome de Gorlin-Goltz (SGG) ou Síndrome do Carcinoma Nevóide Basocelular caracteriza-se por ser uma condição hereditária autossômica dominante com alta penetrância e prevalência variada em torno do planeta de aproximadamente 1 a cada 60.000 habitantes^{3,5}. Mutações genéticas são bem descritas na literatura, determinando uma enorme gama de manifestações clínicas nos pacientes acometidos. Particularmente, alterações na linha germinativa dos genes supressores de tumores PTCH1, locus 9q22.32 do cromossomo 9, estão bem associadas com a etiopatogênese da doença na grande maioria dos casos^{14,20}. Múltiplos carcinomas basocelulares na pele e queratocistos nos ossos gnáticos, além do acometimento da doença em familiares de primeiro grau, são algumas das principais características da síndrome¹⁹. Entretanto, muitos outros achados são descritos nos pacientes a depender do momento e da intensidade da mutação gênica, tais como, calcificações da foice cerebral, costelas bífidas, hipertelorismo, meduloblastomas, fibromas ovarianos, depressões palmo-plantares, alterações genéticas diversas e malformações congênitas^{4,11}.

O estudo genético, especialmente relacionado às mutações do gene PTCH1, associado às diversas manifestações clínicas possíveis, consistem nos achados que permitem o diagnóstico conclusivo da SGG. Dada a eventual inacessibilidade da avaliação gênica em alguns serviços, por vezes, tem-se a definição da síndrome por meio das apresentações clínicas encontradas^{6,20}. A presença de dois critérios maiores, sendo eles o acometimento da síndrome em familiares de primeiro grau, carcinomas basocelulares, queratocistos, calcificações da foice cerebral, meduloblastomas e depressões palmo-plantares ou um critério maior e dois menores, sendo exemplos destes últimos, anormalidades das costelas, anormalidades esqueléticas, macrocefalias, fendas labiais ou palatais, fibromas ovarianos, cistos linfomesentéricos e anormalidades oculares; ou mesmo um critério maior e a confirmação genética molecular, determinam o diagnóstico sindrômico^{3,16}. No presente estudo, a paciente compareceu ao ambulatório portando centenas de carcinomas basocelulares pelo corpo, além de diversas outras lesões, tais como, dois queratocistos diagnosticados e excisados no ambulatório de estomatologia, depressões palmares, calcificação da foice cerebral, além dos históricos de tratamentos cirúrgicos de meduloblastoma na infância e fibromas ovarianos, consistindo portanto em cinco critérios maiores encontrados e um menor, sendo mais do que suficiente para a conclusão diagnóstica da SGG. A baixa estatura e a capacidade cognitiva prejudicada também chamavam a atenção. Vale destacar que na investigação familiar, não foram identificados outros membros

familiares com manifestações sindrômicas, incluindo a pesquisa junto às duas irmãs por parte de mãe e ressaltamos que cabe ainda maior investigação da paciente, em momento oportuno, para verificação de outras alterações esqueléticas eventualmente também presentes.

O tratamento direcionado aos pacientes com a SGG é extremamente desafiador e complexo, uma vez que vai depender da amplitude das alterações gênicas envolvidas e da concomitante quantidade de manifestações clínicas que envolverão terapias aos indivíduos sindrômicos. Carcinomas basocelulares são apresentações quase sempre presentes e que requerem os cuidados e intervenções periódicas de dermatologistas, inclusive pela possibilidade de eventual malignizações destas lesões de pele¹¹. Queratocistos odontogênicos também respondem por achados extremamente comuns e, por ocorrerem exclusivamente nos ossos gnáticos, têm os cirurgiões-dentistas como os profissionais responsáveis pelo tratamento e preservação destas lesões²¹. Uma enormidade de outras possíveis condições clínicas podem ocorrer nos pacientes e mediante a necessidade, intervenções terapêuticas também deverão acontecer. No presente relato, a paciente compareceu ao serviço de estomatologia com lesão mandibular compatível com queratocisto odontogênico, o qual demandou a realização de marsupialização prévia à enucleação e curetagem finais dada a grande extensão lesional. Na investigação diagnóstica, outro queratocisto na maxila foi identificado e também tratado. A paciente também chegou à equipe de estomatologia em tratamento concomitante com a equipe dermatológico, com histórico de diversas excisões de carcinomas basocelulares de pele e centenas de lesões ainda presentes. Na anamnese, também foram evidenciados tratamentos prévios de fibromas ovarianos e meduloblastoma, manifestações importantes que exigiram outras especialidades médicas nos atendimentos, tais como ginecologistas e neurocirurgiões, exemplificando o caráter interdisciplinar necessário para a condução desta doença²⁰.

A SSG é uma enfermidade de absoluta relevância para o cirurgião-dentista considerando a enorme incidência dos queratocistos maxilares enquanto manifestações clínicas comumente presentes nos indivíduos acometidos. Desta forma, é imperativo que o odontólogo compreenda minimamente a etiologia da doença e suas manifestações e condutas necessárias, para que possa atuar interdisciplinarmente a favor das orientações adequadas em prol da saúde e qualidade de vida dos pacientes. O relato apresentado evidencia o quanto a interdisciplinaridade cooperativa é fundamental no tratamento da SSG, uma vez que, ao longo dos anos, a paciente submeteu-se aos cuidados de uma série de especialistas, tais como, dermatologistas, dentistas, neurocirurgiões e ginecologistas^{7,15}. Especificamente em relação às questões odontológicas da síndrome, merece destaque a rotineira necessidade da realização de

descompressões lesionais para o tratamento de grandes lesões queratocísticas eventualmente presentes¹². A jovem sindrômica deste relato apresentava tanto uma extensa lesão mandibular submetida a descompressão inicial, quanto outra na maxila enucleada e curetada diretamente, tendo ambas resultado em desfechos satisfatórios. Cabe ainda ressaltar aos pacientes e à família, especialmente quando houver perda de capacidade cognitiva da paciente como foi o presente caso, o quão necessário se faz a proervação periódica destes indivíduos, dada a alta taxa de recorrência associada a este cisto de desenvolvimento odontogênico⁶.

CONCLUSÃO

A Síndrome de Gorlin Goltz é uma doença complexa que envolve uma interdisciplinaridade coesa e proativa durante o manejo dos indivíduos acometidos. Neste contexto, esse trabalho pode concluir que o cirurgião dentista tem uma importância crucial no bem estar dos pacientes, uma vez que queratocistos odontogênicos são lesões frequentemente presentes e que requerem uma abordagem assertiva e eficaz a favor da melhoria da qualidade de vida dos indivíduos acometidos.

REFERÊNCIAS

- 1- FREITAS, Daniel Antunes et al. Maxillary odontogenic keratocyst: a clinical case report. *RGO-Revista Gaúcha de Odontologia*, v. 63, n. 4, p. 484-488, 2015.
- 2- MEDEIROS, Luís; FERREIRA, João Cardoso. Síndrome de Gorlin-Goltz: revisão bibliográfica a propósito de um caso clínico. *Rev Port Estomatol Cir Maxilo fac*, v. 47, n. 1, p. 25-32, 2006.
- 3- KIWILSZA, Małgorzata; SPORNIAK-TUTAK, Katarzyna. Gorlin-Goltz syndrome- a medical condition requiring a multidisciplinary approach. *Medical science monitor: international medical journal of experimental and clinical research*, v. 18, n. 9, p. RA145, 2012.
- 4- RIBEIRO, Pauline Lyrio et al. Syndrome in question: Gorlin-Goltz syndrome. *Anais brasileiros de dermatologia*, v. 91, n. 4, p. 541-543, 2016.
- 5- FREITAS, Daniel Antunes et al. Maxillary odontogenic keratocyst: a clinical case report. *RGO-Revista Gaúcha de Odontologia*, v. 63, n. 4, p. 484-488, 2015.
- 6- VIEIRA, E. C. et al. Síndrome de Gorlin. *Diagn Tratamento*, v. 17, n. 3, p. 110-4, 2012.
- 7- ROSÓN-GÓMEZ, S. et al. Síndrome de Gorlin-Goltz: serie de 7 casos. *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*, v. 31, n. 5, p. 309-315, 2009.
- 8- PIERRO, Viviane Santos da Silva et al. Clinical and oral findings in an Afro-Brazilian family with Gorlin-Goltz syndrome: case series and literature review. *Special Care in Dentistry*, v. 35, n. 1, p. 43-50, 2015.
- 9- DÁVALOS, Concepción Pereira; VÉLEZ, Joaquín Urbizo. Título Síndrome de Gorlin. A propósito de un caso
- 10- MUZIO, Lorenzo Lo et al. Early diagnosis of nevoid basal cell carcinoma syndrome. *The Journal of the American Dental Association*, v. 130, n. 5, p. 669-674, 1999.
- 11- GILABERT RODRÍGUEZ, Rocío et al. Síndrome de Gorlin-Goltz: manejo del carcinoma baso celular facial. *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*, v. 35, n. 1, p. 23-30, 2013.
- 12- STOLZ, Alexandra da Silva Botezeli et al. Proservação pós-operatória de paciente com Síndrome de Gorlin-Goltz-relato de caso. **RSBO Revista Sul-Brasileira de Odontologia**, v. 7, n. 2, p. 226-230, 2010.
- 13- CARBIA, Sergio Gabriel et al. Síndrome del carcinoma basocelularnevoide (síndrome de Gorlin). **Dermatología Argentina**, v. 15, n. 3, p. 209-212, 2009.

- 14- MEDEIROS, Luís; FERREIRA, João Cardoso. Síndrome de Gorlin-Goltz: revisão bibliográfica a propósito de um caso clínico. *Rev Port Estomatol Cir Maxilo fac*, v. 47, n. 1, p. 25-32, 2006.
- 15- NEVILLE, B.W.; DAMM, D.D.; ALLEN, C.M.; BOUQUOT, J.E. *Patologia Oral e Maxilofacial*. Trad.3a Ed., Rio de Janeiro: Elsevier, 2009, 972p.
- 16- BOMFIN, Luana Eschholz et al. Keratocystic odontogenic tumor related to nevoid basal cell carcinoma syndrome: clinic pathological study. *Brazilian Journal of Oral Sciences*, v. 12, n. 1, p. 23-29, 2013
- 17- DE SANTANA SANTOS, Thiago et al. Nevoid basal cell carcinoma syndrome: a long-term study in a family. *Cranio maxillofacial trauma & reconstruction*, v. 9, n. 1, p. 094-104, 2016.
- 18- Domingo B; DE GORLIN, SÍNDROME. Gorlinsyndrome (nevoid basal cell carcinoma syndrome). *Arch Soc Esp Oftalmol*, v. 83, p. 321-324, 2008. Acesso em 17 de Agosto de 2020
- 19- KATO, Chise et al. Nevoid basal cell carcinoma syndrome caused by splicingmutations in the PTCH1 gene. *Familial cancer*, v. 16, n. 1, p. 131-138, 2017.
- 20- MOYANO, Daniel et al. Síndrome de Gorlin-Goltz: una presentación atípica. *Revista de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello*, v. 76, n. 1, p. 86-90, 2016.
- 21- NILIUS, Manfred et al. Reabilitação oral multidisciplinar de um adolescente com síndrome de Gorlin-Goltz juvenil - relato de caso. *Head & Face Medicine* , v. 15, n. 1, pág. 1-10, 2019.
- 22- Mendes-Abreu J, Pinto-Gouveia M, Tavares-Ferreira C, Brinca A, Vieira R. Síndrome de Gorlin-Goltz: Diagnóstico e Hipóteses de Tratamento [Gorlin-Goltz Syndrome: Diagnosis and TreatmentOptions]. *Acta Med Port*. 2017 May 31;30(5):418-421. Portuguese. doi: 10.20344/amp.7521. Epub 2017 May 31.
- 23- Mazzuocolo LD, Martínez MF, Muchnik C, Azurmendi PJ, Stengel F. Síndrome de carcinoma baso celular nevoidec on agenesia de cuerpocalloso, mutaciónen PTCH1 y ausencia de carcinoma basocelular [Nevoid basal cell carcinoma syndromewith corpus callosumagenesis, PTCH1 mutationandabsenceof basal cell carcinoma]. *Medicina (B Aires)*. 2014;74(4):307-10. Spanish.
- 24- Bartoš V, Kullová M, Adamicová K, Paučinová I. Gorlin-Goltzsyndrome. *KlinOnkol*. 2019 Spring;32(2):124-128. English.
- 25- Bresler SC, Padwa BL, Granter SR. Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome (Gorlin Syndrome). *Head Neck Pathol*.

ANEXOS



Figura 1. Registros da paciente em diferentes momentos da preservação clínica destacando as inúmeras lesões de pele sugestivas de Carcinomas Basocelulares. A foto 1B ressalta a cicatriz decorrente da remoção de Meduloblastoma na adolescência e a 1C a mão direita da paciente com as depressões palmares puntiformes.

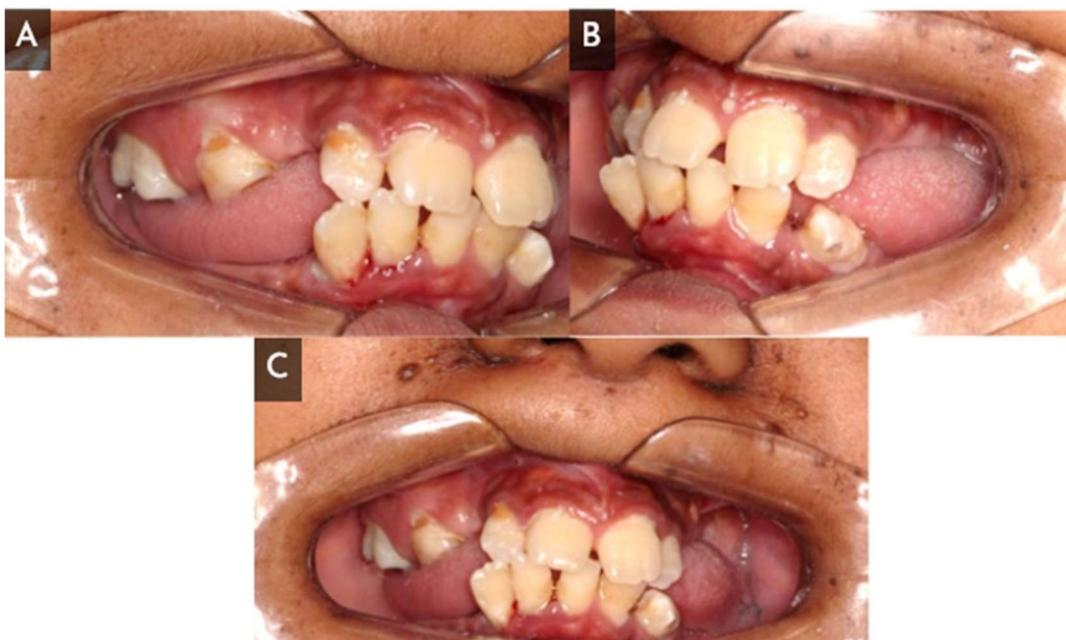


Figura 2. O exame físico intraoral permitiu a identificação de diversas ausências dentárias e um abaulamento discreto do rebordo mandibular esquerdo.

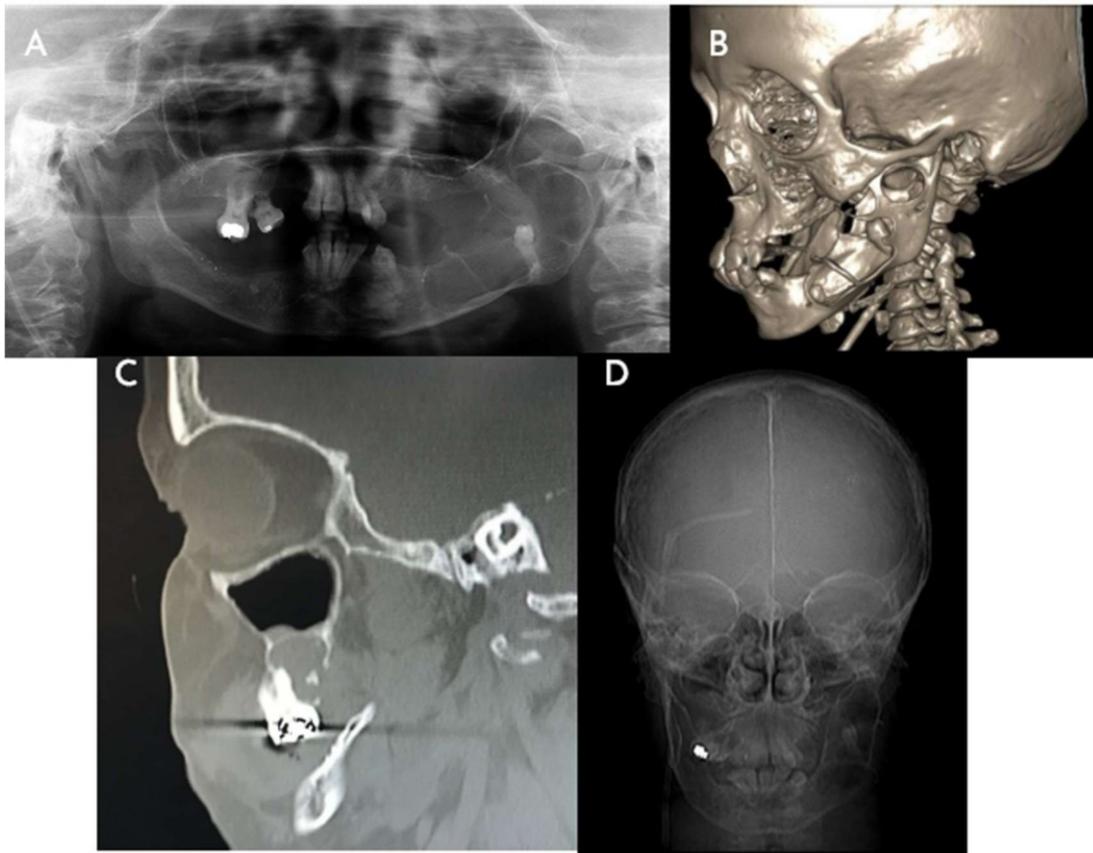


Figura 3.A. Radiografia Panorâmica sugerindo lesão mandibular extensa. B. Reconstrução tridimensional e a multiloculação lesional. C. Corte sagital que evidenciou lesão bem delimitada junto do dente 16. D. Radiografia Pósterio-Anterior destacando a presença de Calcificação da Foice Cerebral.

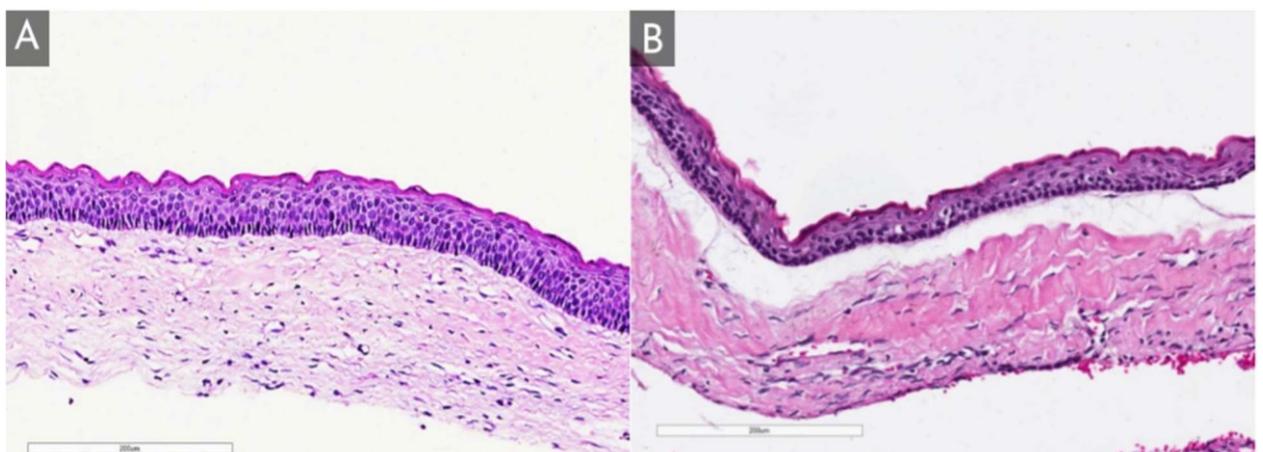


Figura 4. Exames histopatológicos das biópsias incisoriais da maxila (A) e mandíbula (B), identificando em ambos Queratocistos Odontogênicos.



Figura 5. Radiografia Panorâmica de acompanhamento de aproximadamente 1 ano sugerindo neoformação óssea satisfatória da lesão após marsupialização.

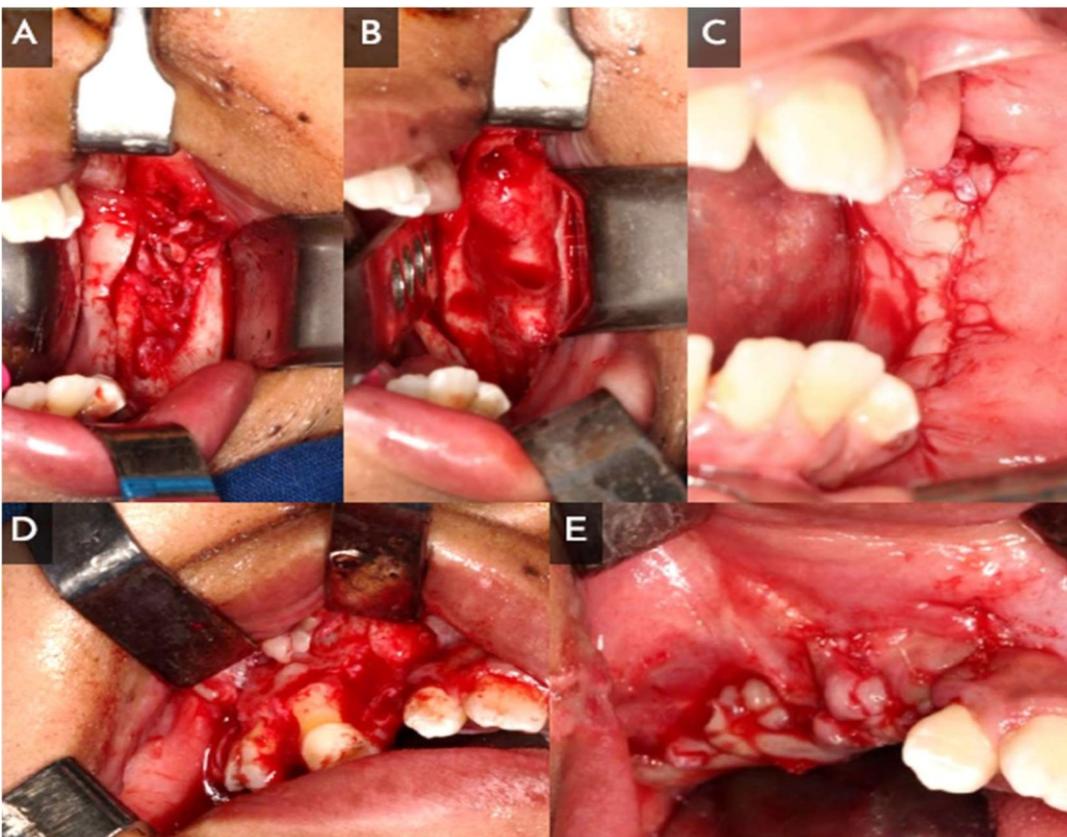


Figura 6. Registros da Cirurgia Final. A. Exposição da lesão mandibular marsupializada. B. Lesão enucleada, curetada e já sem o dente associado. C. Sutura concluída. D. Dentes 16 e 55 antes das extrações. E. Sutura no leito cirúrgico maxilar.

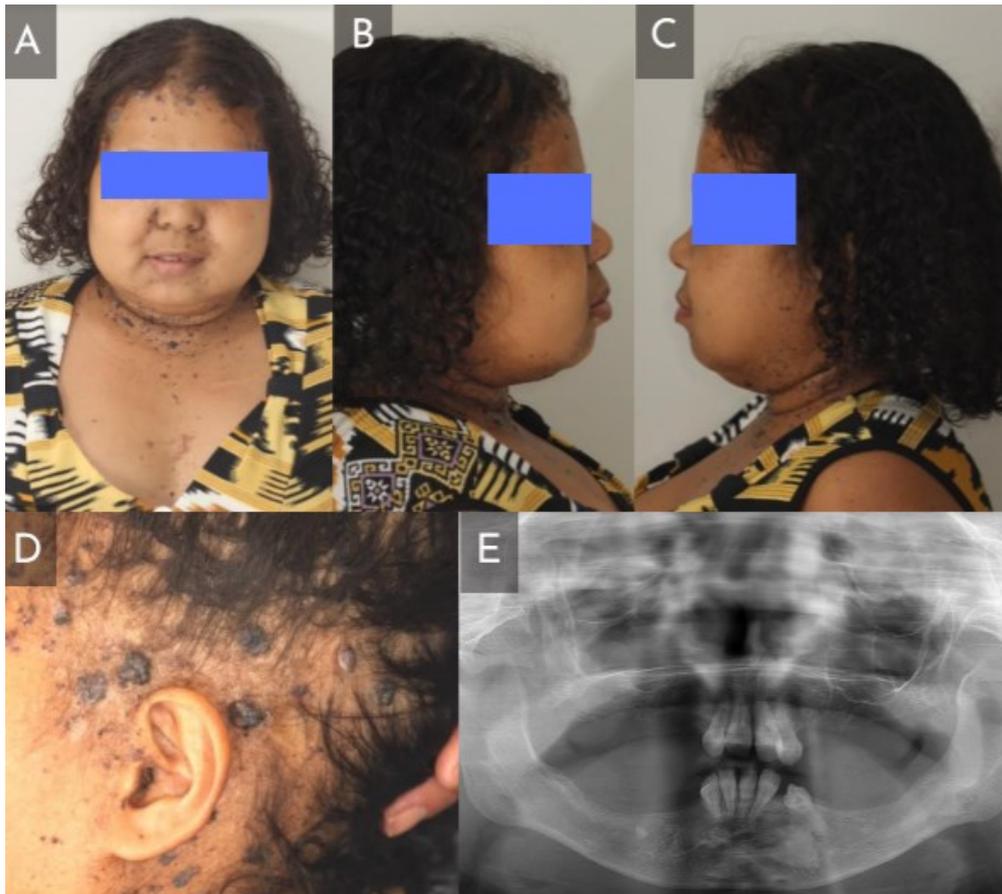


Figura 7. Proservação de 1,5 ano do atendimento inicial da paciente. A, B e C com registros frontais e laterais da paciente. D evidenciando diversos prováveis carcinomas basocelulares requerendo avaliação dermatológica. E Radiografia Panorâmica mostrando excelente neoformação óssea e paciente aguardando a reabilitação protética.