

DIAGNÓSTICO POR IMAGEM APLICADO A SÍNDROME DE GORLIN: RELATO DE CASO

Letícia Duarte da Silva Santos¹
Renata Santos Fedato Tobias¹
Fernando Fortis Picoli²
Juliano Martins Bueno²
Carolina Cintra Gomes^{2,3}
Mayara Barbosa Viandelli Mundim-Picoli^{2,3}

- 1- Acadêmico do Curso de Odontologia Centro Universitário de Anápolis – UniEVANGÉLICA – Anápolis – GO
- 2- Departamento Científico do Centro Integrado de Radiodontologia – C.I.R.O. – Goiânia - GO
- 3- Docente do curso de Odontologia do Centro Universitário de Anápolis – UniEVANGÉLICA – Anápolis – GO

RESUMO SIMPLES

A Síndrome de Gorlin (SG), é uma desordem autossômica dominante hereditária. Os principais aspectos clinicopatológicos são a presença de carcinomas basocelulares, ceratocistos odontogênicos e calcificações ectópicas do feixe cerebral. O objetivo deste estudo é relatar um caso de achados radiográficos indicativos da SG. Paciente do sexo feminino, 38 anos, compareceu a clínica para realização de radiografia panorâmica solicitada pelo cirurgião-dentista. O exame por imagem revelou imagem radiolúcida unilocular de limites definidos por halo radiopaco na região do 13, 12, 11, 23, 38, 33, 32, 44, 45. Na região do ramo ascendente e ângulo da mandíbula do lado direito, observou-se imagens mistas, predominantemente radiolúcidas, de limites definidos. Sugeriu-se para essas imagens a hipótese de múltiplos ceratocistos. Optou-se pela realização de exame histológico das lesões que evidenciou lesão cística constituída com revestimento epitelial formado por uma camada uniforme de epitélio escamoso estratificado com seis a oito células de espessura, camada basal composta de uma fileira de células epiteliais cúbicas dispostas em paliçada, compatível com queratocisto. Paciente foi encaminhada para avaliação médica onde constatou-se presença de lesões sugestivas de carcinomas basocelulares. A mesma encontra-se em fase final de diagnóstico para definição de tratamento. O presente caso reforça a importância da correlação dos achados radiográficos da Odontologia no diagnóstico da SG.

Palavras-chaves: Síndrome do Nevo Basocelular, Síndrome de Gorlin, Radiografia Panorâmica, Radiografia Dentária

INTRODUÇÃO

A síndrome de Gorlin, também denominada síndrome Gorlin-Goltz, síndrome do nevo basocelular ou síndrome do carcinoma nevoide de células basais é desordem autossômica dominante causada por mutações no Patched (PTCH), gene supressor de tumor localizado no cromossomo 9q22.3-q31, que funciona como componente da via de sinalização Hedgehog. (VIEIRA et al., 2012)

Os critérios de diagnóstico são conhecidos como critérios maiores e menores. Os maiores são: dois ou mais carcinomas basocelulares ou um em idade inferior a 20 anos, tumor odontogênico ceratocístico (TOC) com comprovação histológica, três ou mais depressões palmares ou plantares, calcificação bilamilar da foice cerebral,

costelas bífidas, fundidas ou achatadas e familiares em primeiro grau com SGG. Os critérios menores são: macrocefalia, máformações congênitas: fenda labial ou palatina, bossas frontais, hipertelorismo moderado ou grave, anomalias esqueléticas: deformidade de Sprengel, peito deformado, hemivértebras, fusão ou alongamento de corpos vertebrais, defeitos das mãos e dos pés, sindactilia, cistos ósseos nas mãos, pontificação da sela túrcica, fibroma ovárico e meduloblastoma. O diagnóstico da SGG poderia ser feito quando ocorressem dois ou mais critérios maiores ou a presença de um critério maior associado a um ou mais critérios menores. Outras manifestações neurológicas, oftálmicas, endócrinas, e genitais agora são conhecidas, e variavelmente associadas a esta síndrome. A prevalência é de 1/57.000 a 1/ 256.000. (MAGRO et al., 2014)

OBJETIVO

O objetivo deste estudo é relatar um caso de achados radiográficos indicativos da SG.

DESENVOLVIMENTO

Paciente do sexo feminino, 38 anos, compareceu a clínica para realização de radiografia panorâmica solicitada pelo cirurgião-dentista. O exame por imagem revelou imagem radiolúcida unilocular de limites definidos por halo radiopaco na região do 13, 12, 11, 23, 38, 33, 32, 44, 45. Na região do ramo ascendente e ângulo da mandíbula do lado direito, observou-se imagens mistas, predominantemente radiolúcidas, de limites definidos. Sugeriu-se para essas imagens a hipótese de múltiplos ceratocistos. Optou-se pela realização de exame histológico das lesões que evidenciou lesão cística constituída com revestimento epitelial formado por uma camada uniforme de epitélio escamoso estratificado com seis a oito células de espessura, camada basal composta de uma fileira de células epiteliais cúbicas dispostas em paliçada, compatível com queratocisto. Paciente foi encaminhada para avaliação médica onde constatou-se presença de lesões sugestivas de carcinomas basocelulares. A mesma encontra-se em fase final de diagnóstico para definição de tratamento.

A SGG, também conhecida como Síndrome do Carcinoma Nevoide de Células Basais ou Síndrome do nevo basocelular, é uma desordem autossômica dominante hereditária, de alta penetrância e expressividade fenotípica variável. Em 1894, Jarish e White fizeram o primeiro relato com destaque para a presença de vários carcinomas basocelulares. Straight, em 1939, descreveu um processo com múltiplos carcinomas

basocelulares e cistos. Em 1953, Gross acrescentou sinais adicionais tais como sinostose da primeira costela esquerda e bifurcação bilateral da sexta costela. Bettley e Ward foram os primeiros a relacionar a presença de poços palmares e plantares com a síndrome. Mas, em 1960, Robert James Gorlin e Robert Willian Goltz estabeleceram uma tríade clássica que caracteriza a síndrome (múltiplos carcinomas basocelulares, TOCs e costelas bífidas) e que foi modificada posteriormente por Rayner que associou calcificação do feixe cerebral ou poços palmares e plantares à tríade. A SGG apresenta uma relação masculino-feminino 1:13. (MAGRO et al., 2014)

O Carcinoma Basocelular deriva de células basais da epiderme e do aparelho folicular. É um tumor de baixo grau de malignidade, com capacidade de invasão local, destruição tecidual, recidivante e com limitado poder de metastatização. A taxa de mortalidade é baixa devido à precocidade do diagnóstico do CBC nas áreas expostas e ao crescimento lento das lesões. O papel da exposição solar como fator de risco no CBC está muito bem definido. A ação dos raios ultravioleta (UV) B produz inúmeros fotoprodutos mutagênicos no DNA, que precisam ser reparados antes da divisão celular; caso contrário pode promover a mutação no gen PTC, que induz o desenvolvimento do CBC. (MANTESE et al., 2006)

O ceratocisto é uma lesão que requer considerações especiais devido ao seu aspecto agressivo e ao seu potencial de recidiva. Possui crescimento lento e indolor. Em relação a sua origem, existem duas teorias para o seu desenvolvimento: a primeira a partir de remanescentes da lâmina dentária e a outra a partir da proliferação de células da camada basal do epitélio oral da mandíbula e da maxila. (MOURA; CAVALCANTE; HESPANHOL, 2016). Apresenta crescimento contínuo, podendo atingir grandes dimensões. É revestido por epitélio pavimentoso estratificado uniforme, e camada basal composta de células colunares ou cuboidais dispostas em paliçada (SILVEIRA et al., 2005).

Calcificações ectópicas do sistema nervoso central podem ocorrer como calcificação foice e da tenda do cerebelo, além de ponte em sela túrcica com alterações que não resultam em nenhuma manifestação clínica, mas podem ser úteis para confirmar o diagnóstico. (VIEIRA et al., 2012)

Anomalia esquelética está presente em quase 70% dos pacientes. A mais comum é a costela bífida, fusionada ou alargada. (KIMOMIS et al., 1997). Podem ocorrer outras alterações como deformidade de Sprengel, peito deformado,

hemivértebras, fusão ou alongamento de corpos vertebrais, defeitos das mãos e dos pés, sindactilia, cistos ósseos em chama de vela nas mãos.

O tratamento da Síndrome de Gorlin é a terapêutica específica de suas manifestações clínicas, por isso, muitas vezes os pacientes afetados necessitam de acompanhamento com uma série de especialistas. Em relação ao carcinoma basocelular, a remoção cirúrgica pode ser efetuada, se o número de lesões for limitado, no entanto, em múltiplos tumores, pode-se recorrer à remoção com laser, terapia fotodinâmica e quimioterapia tópica. A quimioprevenção também pode ser usada. Para os ceratocistos odontogênicos são indicados enucleação, fazendo sempre acompanhamento devido a sua agressividade local e taxa de recidiva (HILGERT; FONSECA; RIBEIRO, 2010).

CONCLUSÃO

O presente caso reforça a importância da correlação dos achados radiográficos da Odontologia no diagnóstico da SG.

REFERÊNCIAS

Kimonis VE, Goldstein AM, Pastakia B, et al. Clinical manifestations in 105 persons with nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Am J Med Genet.* 1997;69(3):299-308

Hilgert R, Fonseca LAM, Ribeiro FF. Síndrome de Gorlin: Relato de Envolvimento Familiar. *Rev. Cir. Traumatol. Buco-Maxilo-Fac., Camaragibe v.10, n.3, p. 39-44, jul./set. 2010*

Magro AKD, Ottoni R, Lauxen J, et al. Síndrome de gorlin-goltz – relato de casos. *RFO, Passo Fundo, v. 19, n. 2, p. 239-244, maio/ago. 2014*

Moura BS, Cavalcante MA, Hespanhol W. Tumor odontogênico ceratocístico. *Rev. Col. Bras. Cir.* 2016; 43(6): 466-471

Vieira EC, Abbade LPF, Marques AS, et al. Síndrome de Gorlin. *Diagn Tratamento.* 2012;17(3):110-4.

Mantese SÃO, Berbert ALCV, Gomides MDA, et al. Carcinoma basocelular - Análise de 300 casos observados em Uberlândia – MG. *An Bras Dermatol.* 2006;81(2):136-42.