



UNIVERSIDADE ESTADUAL DA PARAÍBA – UEPB
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE – CCBS
DEPARTAMENTO DE ODONTOLOGIA
CURSO DE ODONTOLOGIA

SÍNDROME DE GORLIN – GOLTZ: RELATO DE CASO

JOSÉ BARBOZA DA ROCHA NETO

CAMPINA GRANDE - PB

JULHO/2014

JOSÉ BARBOZA DA ROCHA NETO

SÍNDROME DE GORLIN – GOLTZ: RELATO DE CASO

Trabalho de conclusão de curso apresentado ao Curso de Odontologia com habilitação em Bacharelado pela Universidade Estadual da Paraíba – Campus I, Campina Grande-PB, em cumprimento às exigências para obtenção da aprovação do título de Cirurgião-dentista .

Orientador Professor Doutor Gustavo Pina Godoy

CAMPINA GRANDE – PB

JULHO/2014

É expressamente proibida a comercialização deste documento, tanto na forma impressa como eletrônica. Sua reprodução total ou parcial é permitida exclusivamente para fins acadêmicos e científicos, desde que na reprodução figure a identificação do autor, título, instituição e ano da dissertação.

R672r Rocha Neto, José Barboza da.
Síndrome de Gorlin-Goltz [manuscrito] : relato de caso / Jose Barboza da Rocha Neto. - 2014.
24 p. : il. color.

Digitado.
Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Odontologia) - Universidade Estadual da Paraíba, Centro de Ciências Biológicas e da Saúde, 2014.
"Orientação: Gustavo Pina Godoy, Departamento de Odontologia".

1. Síndrome de Gorlin. 2. Tumor Odontogênico. 3. Patologia bucal. I. Título.

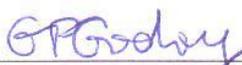
21. ed. CDD 616.31

JOSÉ BARBOZA DA ROCHA NETO

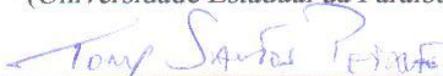
SÍNDROME DE GORLIN-GOLTZ: RELATO DE CASO

Aprovado em 17/ 07 /2014

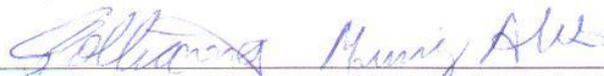
Trabalho de conclusão de curso apresentado ao Curso de Odontologia com habilitação em Bacharelado pela Universidade Estadual da Paraíba – Campus I, Campina Grande-PB, em cumprimento às exigências para obtenção da aprovação do título de graduação.



Prof. Dr. Gustavo Pina Godoy (Orientador)
(Universidade Estadual da Paraíba – UEPB)



Prof. Ms. Tony Santos Peixoto (Membro)
(Universidade Estadual da Paraíba – UEPB)



Profª. Dra. Pollianna Muniz Alves (Membro)
(Universidade Estadual da Paraíba – UEPB)

CAMPINA GRANDE – PB

JULHO/2014

AGRADECIMENTOS

Primeiramente a Deus, pois é nele que busco força e proteção para desenvolver minhas atividades cotidianas.

Ao meu orientador Professor Gustavo Pina Godoy que graças a ele tornou possível a realização desse trabalho.

Ao professor Tony Peixoto que me orientou em outros trabalhos e me dando oportunidades em vários momentos da minha caminhada e sou eternamente grato.

Ao professor Sérgio D'Avila que me norteou e me recebeu muito bem assim que cheguei ao departamento no início da caminhada. Às professoras Rilva e Denise que foram nossas verdadeiras mães no curso. A professora Nadja Maria, que contribuiu muito no projeto NUTES, ao qual participei. A professora Raquel Gomes que com seus conselhos, “toques”, seu conhecimento, sua experiência contribuíram muito e que vou levar para o resto da vida, e a professora Daliana Queiroga não menos importante, que me ajudava em minhas voltas para casa, no fim das aulas.

Enfim a todos os professores do departamento, de cada componente curricular, que compartilharam seus conhecimentos, suas experiências. Aos funcionários do departamento pelas brincadeiras e amizades.

Agradecer a minha família, aos meus pais, Josenildo e Elenita e minha irmã Débora, que me educaram para esse mundo tão difícil, eles me deram força, conselhos e incentivo de todas as formas contribuindo muito para que esse dia acontecesse. Aos meus vizinhos que torceram e me incentivaram.

Aos meus colegas de turma, curso e de departamento aos quais fiz verdadeiras amizades, as quais levarei para o resto da vida.

Agradecer a minha namorada e amiga Juliana Castelo Branco, que mesmo distante, me ajudou muito, teve paciência em momentos difíceis e me incentivou desde o início, através do telefone, internet.

Aos meus amigos mais próximos do grupo de estudos que sempre estiveram ao meu lado em momentos tristes e principalmente felizes. Ao meu parceiro Cláudio que mesmo em momentos de discordâncias conseguimos amadurecer e reconhecer nossos erros, consertá-los e transformá-los em acertos.

Gostaria de pedir desculpas se deixei de citar alguns nomes, mas não se preocupem saberei reconhecer e agradecer o que cada um fez por mim.

Serei eternamente grato pelas amizades feitas durante 5 anos mais importantes de minha vida.

A todos o meu muito obrigado!

SÍNDROME DE GORLIN – GOLTZ: RELATO DE CASO

José Barboza da Rocha Neto¹ e Gustavo Pina Godoy²

RESUMO

A síndrome de Gorlin é uma desordem autossômica dominante, causada por mutações do Patched (PTHC), gene supressor de tumor localizado no cromossomo 9q22,3-q31. Que pode apresentar diversas manifestações clínicas como: carcinoma basocelular, costela bífida, fusionada ou alargada, elevação da escápula com rotação em direção à coluna com escoliose (deformidade de Sprengel), fácies típicas, com fronte alta e larga, saliência frontal e parietal e aumento da circunferência craniana. Dentre as mais comuns encontram-se, múltiplas lesões císticas nos ossos gnáticos. A região mais acometida é a de terceiros molares e ramo mandibular. O objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente que apresenta síndrome de Gorlin, no qual tumores odontogênicos ceratocísticos foram encontrados. Paciente Leucoderma, 11 anos de idade, sexo masculino, apresentou-se com queixa de dentição “torta” e aumento de volume em região de ângulo mandibular direito. Ao exame físico observamos assimetria em sua estrutura corpórea, apinhamento dental severo e ausência clínica de alguns órgãos dentais e radiograficamente observamos múltiplas lesões císticas na mandíbula e maxila. Foi solicitada uma avaliação com geneticista que em conjunto confirmamos tratar-se de um caso de síndrome de Gorlin. O tratamento inicialmente foi uma biópsia incisional com descompressão da maior lesão que neste caso localizava-se na mandíbula, lado esquerdo, vindo a comprovar nossa hipótese diagnóstica de Tumor Odontogênico Ceratocisto e enucleação das outras lesões que apresentaram o mesmo quadro histológico. Atualmente o paciente encontra-se em fase de reabilitação estética e funcional, sendo acompanhado semestralmente através de radiografias, além do acompanhamento com geneticista. Concluimos que é indispensável o estudo sobre síndromes na formação do Cirurgião-Dentista, bem como o trabalho em conjunto com outras categorias profissionais, a fim de se obter uma maior resolutividade de casos não corriqueiros, bem como objetivar uma melhora na qualidade de vida das pessoas.

Palavras chave: Síndrome de Gorlin; enucleação; tumor Odontogênico Ceratocístico.

ABSTRACT

(Gorlin Goltz syndrome: case report) Gorlin syndrome is an autosomal dominant disorder caused by mutations in Patched (PTHC), a tumor suppressor gene located on chromosome 9q22,3-q31. May present different clinical manifestations with: basal cell carcinoma, bifid fused ribs or enlarged, elevation of the scapula with rotation toward the spine with scoliosis (Sprengel deformity), typical facies with high and broad forehead, frontal and parietal ledge; increased head circumference, among the most common are, multiple cystic lesions in the gnathic bones. The most affected region is the third molar and the mandibular branch. The objective of this study is to report the case of a patient presenting with Gorlin syndrome, in which Keratocistic Odontogenic Tumour were found. Leucoderma patient, 11-year-old male, presented with complaints of teething "crooked" and volume increase in the region of the right mandibular angle. At physical examination asymmetry in its body structure, severe crowding and dental clinic dental absence of some teeth and radiographically observed multiple cystic lesions in the mandible and maxilla. Was requested a review together with geneticist who confirmed that it was a case of Gorlin syndrome. The treatment was initially an incisional biopsy with decompression of the largest lesion in this case was located in the jaw, left side, coming to prove our hypothesis of tumor enucleation of odontogenic keratocyst and other lesions with the same histology. Currently the patient is undergoing esthetic and functional rehabilitation, being accompanied every six months by X-rays, and monitoring with geneticist. We conclude that it is essential to study syndromes in the formation of dental surgeon, as well as work jointly with other professional groups in order to obtain a better resolution of non-trivial cases, and objective an for a better quality of life.

Keywords: Gorlin Syndrome; enucleation; Keratocistic Odontogenic Tumour.

¹Aluno de Odontologia da Universidade Estadual da Paraíba (UEPB); e-mail: joserbneto@hotmail.com

²Professor Doutor da Universidade Estadual da Paraíba (UEPB).

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO	7
RELATO DE CASO	9
DISCUSSÃO	14
CONSIDERAÇÕES FINAIS	16
REFERÊNCIAS	17
ANEXOS	19

INTRODUÇÃO

A síndrome de Gorlin foi descrita pela primeira vez em 1960 por Gorlin e Goltz. É ainda conhecida como síndrome do nevo basocelular ou síndrome do carcinoma nevóide de células basais. Trata-se de uma desordem autossômica dominante causada por mutações no Patched (PTCH), um gene supressor de tumor localizado no cromossomo 9q22,3-q31 (ANTUNES et al., 2007). O PTCH funciona como um componente da via de sinalização Hedgehog, e os genes Hedgehog codificam moléculas de sinalização que desempenham um papel chave no desenvolvimento embrionário, manutenção da homeostasia. Também é possível que outros defeitos dentro da via de sinalização Hedgehog possam ser responsáveis por alguns dos defeitos da síndrome, e estes naturalmente, afetariam a proliferação epitelial agindo na manutenção da homeostasia tecidual, reparação tecidual e carcinogênese (HILGERT et al., 2009); (VIEIRA et al., 2012).

A expressão fenotípica variável deve refletir variações na penetrância, expressão de diferentes mutações dentro do mesmo gene e/ou efeitos de genes modificados. Deste modo, não seria inesperado em pacientes e seus familiares afetados um espectro de diferentes anomalias clínicas e genéticas. Devido a essa grande variabilidade na expressividade da síndrome, não existe um padrão de apresentação que esteja presente em todos os pacientes (MANFREDI et al., 2004).

De acordo com Neville (2009) 50% dos casos ou mais apresentam carcinomas basocelulares múltiplos, tumores odontogênicos ceratocísticos, cistos epidermóides, pequenas depressões palmoplantares, foice do cérebro calcificada, circunferência craniana aumentada, anomalias nas costelas (chanfradas, fusionadas, parcialmente ausentes, bífidas), hipertelorismo ocular leve e espinha bífida oculta. Ainda, de acordo com o autor, entre 15 a 49 % dos pacientes apresentam fibromas ovarianos calcificados, encurtamento dos ossos metacarpais IV, cifoescoliose ou outras anomalias vertebrais e estrabismo (exotropia). Em menor frequência, cerca de 15%, os pacientes apresentam meduloblastoma, meningioma, cistos linfomesentéricos, fibroma cardíaco, rabdomioma fetal, constituição física marfanóide, fissura palatina e /ou labial, hipogonadismo em homens e retardo mental.

Tumores odontogênicos ceratocísticos (TOC) correspondem a uma das manifestações mais comuns da síndrome, estando presente em pelo menos 75% dos pacientes e podem ser a primeira característica a ser manifestada no paciente portador da Síndrome de Gorlin (apresentando durante a 1ª década de vida). Geralmente, em pacientes portadores dessa

síndrome, o primeiro tumor é removido em idade mais baixa que os demais pacientes com esse tipo de tumor (HILGERT et al., 2009).

Os TOCs tem sua iniciação em idade precoce do paciente e apresentam prevalência estimada de 1/60.000 (HILGERT et al., 2009). As regiões anatômicas mais acometidas são as de terceiros molares e ramos da mandíbula, mas podem surgir em outras localidades dos ossos faciais (ANTUNES et al., 2007).

Esse tipo de tumor tem como características histopatológicas a presença de uma cápsula friável, geralmente com ausência de infiltrado inflamatório. O lúmen cístico, contendo líquido claro semelhante à transudato seroso, pode ser encontrado. O revestimento epitelial é composto por uma camada uniforme de epitélio escamoso estratificado, geralmente de seis a oito camadas de células. A superfície luminal exhibe células epiteliais paraceratóticas achatadas de aspecto ondulado ou corrugado. A camada basal é composta por uma camada em paliçada de células epiteliais coloidais ou colunares que frequentemente exibem núcleos hipercromáticos (NEVILLE, 2009); (PEREIRA et al., 2012).

O Tumor Odontogênico Ceratocístico (TOC) possui uma natureza neoplásica, fato este caracterizado por ser uma lesão de comportamento biológico agressivo e alta taxa de recorrência. Esse tumor odontogênico tende a recorrer após enucleação sem margem de segurança e, se sua ocorrência estiver associada com a síndrome do carcinoma nevóide basocelular (síndrome de Gorlin-Goltz), a chance de recidiva é ainda maior (PEREIRA et al., 2012; SOARES, et al. 2004).

Segundo a literatura a taxa de recorrência pode está relacionado, com idade, tamanho, condição de saúde, disponibilidade para o acompanhamento e a presença da Síndrome de Gorlin, com relação à lesão considera a extensão, única ou múltipla, uni ou multilocular, bordas bem definidas, as taxas podem está relacionado com o tipo de tratamento. Alguns procedimentos podem obter sucesso no tratamento sem recorrência, autores relatam que o acesso aos cistos satélites determina o prognóstico, onde a enucleação sem a remoção da lâmina dentária provocando a recorrência da lesão (BALMICK, et al., 2011).

Com base nessas características, diversos investigadores sugeriram que o TOC seja considerado como uma neoplasia cística benigna, em vez de cistos (PHILLIPSEN, 2005). Atualmente o TOC é classificado como uma entidade dentro do grupo dos tumores odontogênicos, sugerido pela OMS, não devendo ser considerado como cisto odontogênico, assim como foi anteriormente classificado, uma vez que este tipo de tumor difere dos demais cistos em relação ao tipo de crescimento. O cisto dentígero e o radicular, por exemplo, continuam a crescer como consequência do aumento da pressão osmótica dentro do lúmen

cístico. Já o crescimento do TOC pode estar relacionado a fatores desconhecidos, inerentes ao próprio epitélio ou a atividade enzimática na parede cística (NEVILLE et al., 2009).

O objetivo do presente artigo consiste em apresentar o caso de um paciente jovem portador de Síndrome Gorlin-Goltz, no qual o TOC foi diagnosticado e tratado, fazendo algumas considerações da literatura a respeito das características clínicas e métodos de diagnóstico da síndrome e tratamento do TOC.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 11 anos de idade, leucoderma, procurou a clínica odontológica apresentando, segundo informações do paciente, dentição “torta”, aumento de volume na região de ângulo mandibular direito e ausência de sintomatologia dolorosa.

Foi observada assimetria em sua estrutura corpórea e a deformidade de Sprengel, (figura 1A e B), base do nariz larga, fâcies típicas, com fronte alta e larga, saliência frontal e parietal e aumento da circunferência craniana e leve hipertelorismo (figura 1C).



Figura 1. Características externas do paciente portador da síndrome de Gorlin. **A e B.** Estrutura corpórea assimétrica com limitação de movimentos devido à deformidade de Sprengel, apresentando elevação da escápula com rotação em direção à coluna com escoliose. **C.** Fâcies típicas

Durante a anamnese no exame clínico intra-oral foi verificado algumas alterações como apinhamento dental severo, ausência clínica de alguns dentes, palato ogival, como pode ser observado na figura 2.

Foram solicitados exames imaginológicos, através de radiografias panorâmicas e tomografias computadorizadas, onde foram detectadas lesões osteolíticas caracterizadas por áreas radiolúcidas tanto na maxila quanto em mandíbula. Como tratamento foi realizada uma

descompressão da lesão de maior tamanho na região de molares direito, e o espécime oriundo deste procedimento encaminhado para a avaliação histopatológica. Ao exame histopatológico utilizando coloração de rotina por Hematoxilina e Eosina, foi observada uma lesão de natureza odontogênica de aspecto cístico revestida por um epitélio pavimentoso estratificado que exibe camada basal de células colunares baixas, dispostas em paliçada com núcleos hiper cromáticos, além de camada superficial de paracراتina corrugada e cápsula de tecido conjuntivo fibroso frouxo. Diante de tais achados foi emitido o diagnóstico de TOC.

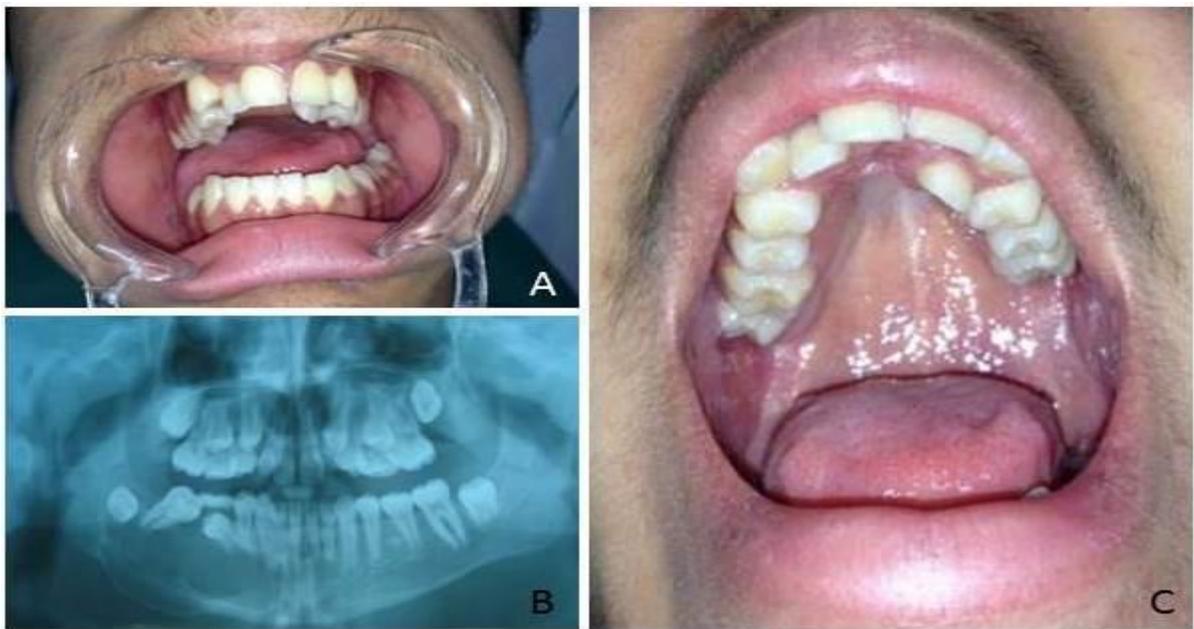


Figura 2. Características intra-orais. **A.** Apinhamento dentário. **B.** Imagem radiográfica evidenciando presença de lesões osteolíticas na maxila e mandíbula. **C.** Palato ogival.

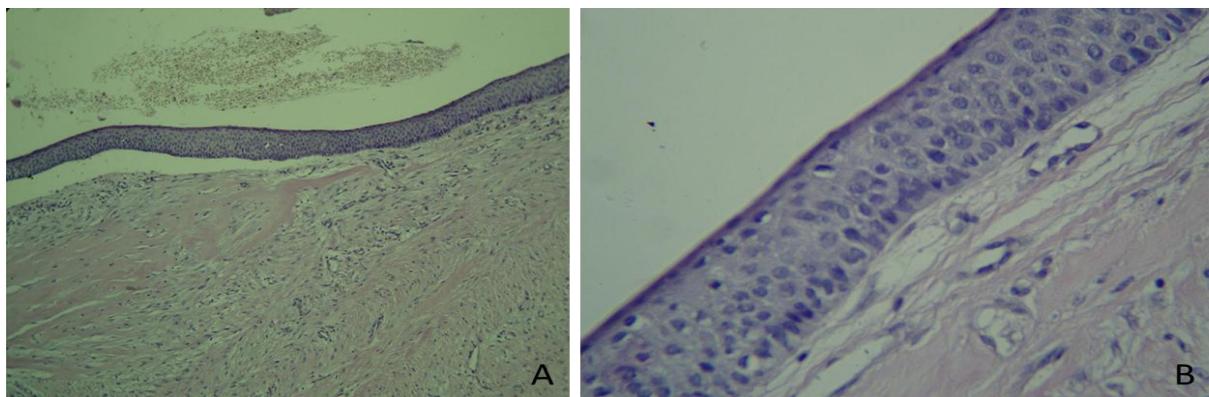


Figura 3. Fotomicrografia de lesão diagnosticada como Tumor Odontogênico Ceratocístico exibindo **A** – Epitélio Pavimentoso Estratificado paracراتinizado que se destaca do estroma de tecido conjuntivo fibroso (HE 40x). **B** – Visão aproximada de epitélio exibindo camada basal disposta “em paliçada” e núcleos hiper cromáticos. (HE 100x).

Radiograficamente foi observado: aumento volumétrico do crânio e lesões osteolíticas em todos os quadrantes da maxila e mandíbula.

Após o diagnóstico inicial de TOC de uma das lesões dos ossos gnáticos, foi aventada a hipótese do paciente ser portador da Síndrome do Carcinoma Nevóide Basocelular (Gorlin-Goltz), e este foi encaminhado para avaliação de um geneticista, o qual, após avaliação específica, confirmou o diagnóstico levantado como hipótese inicial.

Em sequência, foi realizada, junto aos familiares, a busca de possíveis portadores da síndrome. Os pais foram questionados se alguém da família possuía alguns dos sinais semelhantes ao apresentado pelo paciente, e os mesmos relataram que desconheciam tais características nos indivíduos de qualquer parentesco.

Com relação ao tratamento do TOC, este foi planejado objetivando, desde o princípio, reduzir a possibilidade de recidivas das lesões e ao mesmo tempo preservar a função.

A remoção das lesões foi realizada em algumas etapas. Inicialmente foi procedida uma biópsia incisiva com descompressão da maior lesão que neste caso localizava-se na mandíbula, lado direito, vindo a comprovar uma das hipóteses diagnósticas iniciais de Tumor Odontogênico Ceratocístico. Após isto aguardou-se a neoformação óssea para posterior enucleação da lesão com curetagem vigorosa e eletrocauterização como tratamento auxiliar. Na maxila foi realizada a enucleação da lesão situada na região de molar do lado esquerdo com curetagem leve e eletrocauterização. Durante o acompanhamento do paciente observou-se a formação de uma nova lesão localizada na região retromolar de mandíbula do lado esquerdo, esta também foi retirada e curetada vigorosamente. As duas primeiras lesões foram tratadas em ambiente hospitalar, enquanto a última na clínica odontológica. Figura 4 pode observar a evolução do paciente durante o seu tratamento.

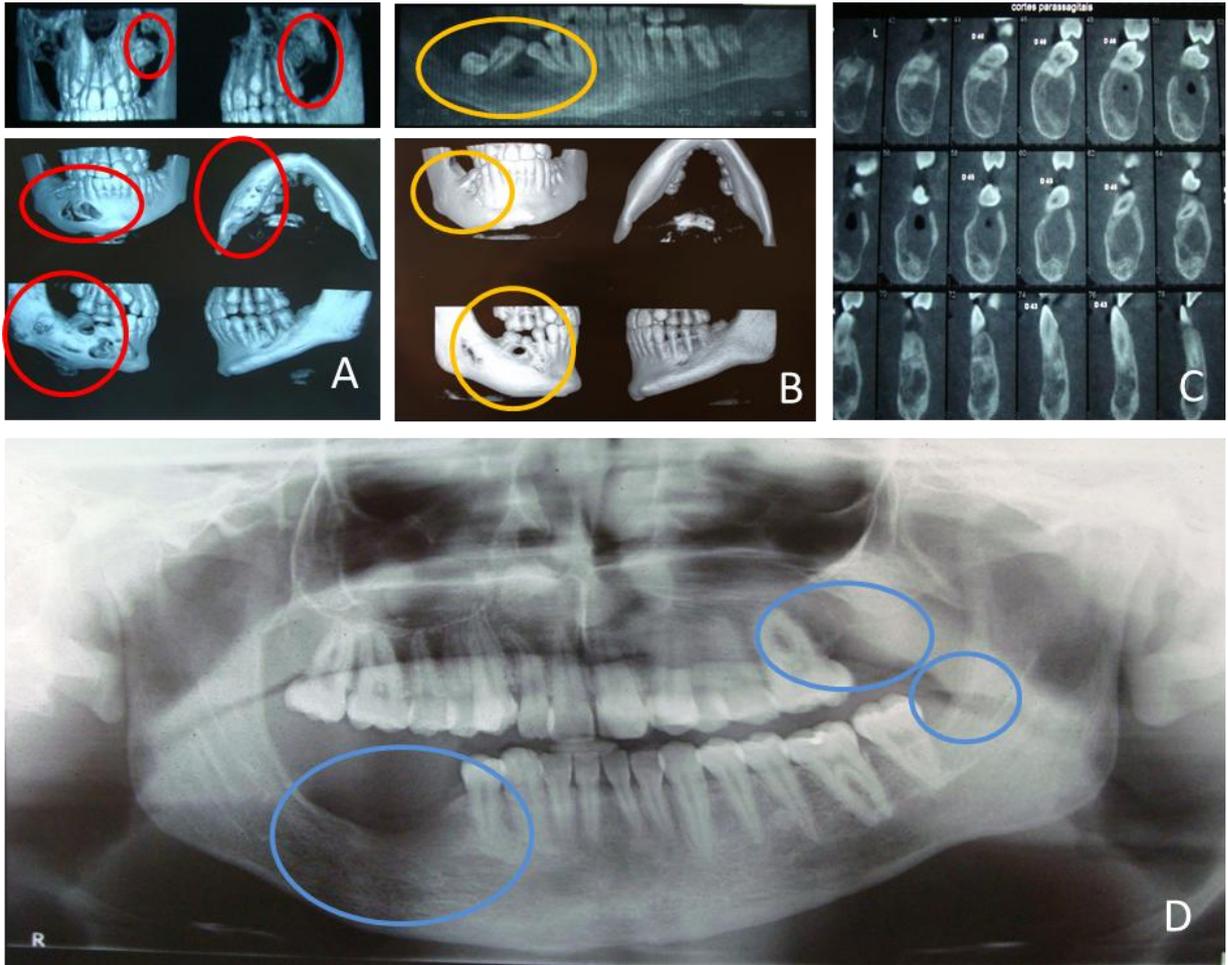


Figura 4. Evolução do paciente durante o tratamento. **A**–Imagem de tomografia computadorizada no início do tratamento. **B e C** – Lesão após decompressão, observar a neoformação óssea. **D** – Radiografia panorâmica demonstrando o aspecto final após as enucleações das lesões.

O paciente encontra-se em preservação, e em algumas áreas que tiveram lesões removidas, observa-se já uma neoformação óssea (Figura 5).



Figura 5. Imagens radiográficas da área lesionada na mandíbula. **A.** Aspecto inicial da lesão. **B.** Aspecto final, após a retirada das lesões.

Desde o diagnóstico, o paciente encontra-se sob supervisão de profissionais multidisciplinares. Foi acompanhado por psicólogo, o qual detectou que o paciente possuía dislexia. Ademais, foi relatado por ele que o mesmo se sentia um pouco prejudicado pelo seu crescimento acima do normal para idade e por possuir uma limitação de movimentos do braço, por isso paciente segue acompanhado por ortopedista, que reforça a presença de uma anomalia esquelética no local denominada deformidade de Sprengel.

Ainda destaca-se a atuação do geneticista, pois trata-se de uma doença autossômica dominante, na qual as características apresentadas pelo paciente podem ser repassadas a seus descendentes.

Somado a isto o paciente foi acompanhado cuidadosamente através de exames clínicos e imaginológicos, desde o início de tratamento, aos 11 anos de idade, até o atual momento, onde apresenta 15 anos de idade. Devido às exodontias e apinhamento, o paciente encontra-se sob um tratamento reabilitador protético e ortodôntico. Desde então são procedidas avaliações semestrais, preservando uma possível evolução. A atenção dada aos pacientes de TOCs deve ser sistemática e cuidadosa, observando o surgimento ou recidiva de alguma lesão localizada nos ossos gnáticos.

DISCUSSÃO

A ocorrência preferencialmente do TOC em pacientes do sexo masculino, localizados na mandíbula e com ausência de sintomatologia dolorosa foi verificado anteriormente por Antunes et al, (2007), assim como no presente relato. Além disso, o nosso paciente foi diagnosticado aos 11 anos de idade, corroborando mais uma vez com a literatura, que verificou a maior ocorrência de TOC em pacientes entre 11- 40 anos. Porém em poucos casos há relatos de ocorrência na maxila (ANTUNES et al., 2007). Como visto no nosso paciente.

Os TOCs podem ser detectados através de exames radiográficos e tomográficos e apresenta-se como lesão de aspecto cístico intra-ósseo e essencialmente destrutiva, produzindo áreas radiopacas (MOLERI et al., 2002); (SOARES et al., 2004), e ocasionalmente essas lesões estão associadas a dentes não erupcionados. Corroborando os achados por Orsini (2002).

As lesões ocorrem em maior frequência em mandíbula e com menor frequência em maxila. Embora no caso em questão todos os quadrantes dos maxilares estiveram acometidos por lesões (SOARES et al., 2004). Diversos relatos têm mostrado a incidência de lesões em associação com dentes não erupcionados, confirmando o que é descrito na literatura (GORLIN; GOLTIZ, 1960). Outras alterações identificadas no paciente incluem palato ogival, fissura de lábio palatino, maloclusão, impactação e agenesia dentária, fáceis típicas, com fronte alta e larga, saliência frontal e parietal e aumento da circunferência da craniana (LO MUZIO, 2008). A deformidade de Sprengel é comum em pacientes que apresentam a síndrome, manifestação observada no paciente ora relatado (MANFREDI et al., 2004). Entre as características mais comuns, os pacientes apresentam carcinomas basocelulares, podendo variar quanto ao número e a localização (LO MUZIO, 2008), embora no paciente acompanhado não foi encontrado.

Alguns autores destacam que quase 60% dos pacientes com Síndrome de Gorlin não têm conhecimento de familiares afetados, e que 35% a 50% destes representam novas mutações (ANTUNES et al., 2007; MANFREDI et al., 2004; PHILLIPSEN, 2005; VIEIRA et al., 2012). Esse fato pôde ser verificado no paciente em questão, uma vez que seus familiares desconheciam de algum parente que possuía as características apresentadas por ele.

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, cujo prognóstico é excelente (MANFREDI et al., 2004; VIEIRA et al., 2012).

Segundo Nakamura et al. (2002), bons resultados podem ser alcançados com descompressão ou a marsupialização, associado a uma neoformação óssea seguida de ressecção total da lesão posteriormente. A utilização da eletrocauterização pode ser uma alternativa por ser um método simples, fácil e de baixo custo, além ajudar na recuperação do paciente possibilitando uma recuperação mais rápida (MOREIRA et al., 2011).

Embora estudos anteriores Balmick et al. (2011), ele demonstrou que alguns procedimentos como enucleação a partir de curetagem possui uma taxa de recidiva de até 71%, em enucleação mais uso da solução de Carnoy há uma diminuição para 42% e enucleação seguida eletrocauterização e uso da solução de Carnoy foi de até 100%.

O tratamento mais utilizado para o TOC é a enucleação seguida de curetagem, em função de sua natureza friável associada a um tecido conjuntivo fibroso com espessura fina, o que dificulta sua completa remoção. A fim de reduzir a frequência de recidivas, a enucleação pode estar associada à eletrocauterização (NAKAMURA et al., 2002; TORRIANI et al., 2004). No caso relatado foi obtido resultado semelhante, na qual lesão localizada na mandíbula e maxila foi realizada a descompressão. Durante um ano e meio sob preservação aguardou-se a neoformação óssea, com ambas as ressecções tendo sido realizadas em ambiente hospitalar e até o momento ausente de recidiva, comprovando o sucesso do tratamento.

É imprescindível o papel do cirurgião dentista, estando atento aos sinais clínicos e sintomas apresentados pelos pacientes, realizando um exame clínico detalhado, procurando tumefações, apinhamento dentário e ausências dentárias. Ademais o profissional deve estar atento à solicitação de exames complementares de imagem e histopatológicos que auxiliarão no fechamento do diagnóstico. Tal fato pode ser identificado no presente caso uma vez que o paciente apresentou tumefação e ausências dos dentes, e após exames complementares TOCs, foram detectados com ausência de elementos dentários associados a tais lesões, além de discreto hipertelorismo e aumento volumétrico do crânio. A identificação das lesões de TOC foram norteadoras para o diagnóstico da síndrome, e esse fato foi relatado primeiramente por Gorlin e Goltz (1960).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O manejo da síndrome de Gorlin deve ser feito por equipe multidisciplinar, devido ao comprometimento de várias regiões do corpo. O diagnóstico precoce da síndrome deve ser realizado para que terapias menos agressivas sejam adotadas.

Exames clínico e radiográfico anuais são recomendados. O acompanhamento desses pacientes é necessário a fim de monitorar não só a recorrência do TOC, mas também o desenvolvimento de carcinomas basocelulares na pele.

Casos com múltiplos TOCs devem ser acompanhados criteriosamente, pois, os mesmo possuem uma natureza recidivante.

REFERÊNCIAS

- ANTUNES, A. et al. Tumor odontogênico ceratocístico: análise de 69 casos. **Revista Brasileira de Cirurgia Cabeça e Pescoço**, v. 36, n. 2, p. 80 – 82, 2007.
- BALMICK, S. et al. Recidiva do Tumor Odontogênico Ceratocístico: Análise retrospectiva de 10 anos. **Revista Cirurgia e Traumatologia. Buco-Maxilo-Facial**, Camaragibe, v.11, n.1, p. 9-12, jan./mar. 2011.
- DANIELS, J. S. M. Recurrent calcifying odontogenic cyst involving the maxillary sinus. **Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology**, v. 98, n. 6, p. 660-664, 2004.
- GORLIN, R.; GOLTZ, R. Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib. A syndrome. **The New England Journal of Medicine**, p. 908, 1960.
- HILGERT, R.; FONSECA, L. A. M.; RIBEIRO, F. F. Síndrome de Gorlin: Relato de Envolvimento Familiar. **Revista de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial**, Camaragibe, 10, n. 3, p. 39-44, 2009.
- LO MUZIO L. Nevoid basal cell carcinoma syndrome (Gorlin syndrome). **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v. 32, n. 3, 2008.
- MANFREDI, M. et al. Nevoid basal cell carcinoma syndrome: a review of the literature. **International Journal of Oral Maxillofacial Surgery**, v. 33, p. 117-124, 2004.
- MOLERI, A. B.; MOREIRA, L. C.; CARVALHO, J. J. Comparative morphology of 7 new cases of calcifying odontogenic cyst. **Journal of Oral Maxillofacial Surgery**, 60, p. 689-696, 2002.
- MOREIRA, T. L. E. et al. A eletrocauterização isolada como adjuvante no tratamento dos tumores ósseos benignos. **Acta Ortopédica Brasileira**. 19, n. 4, p.198-201, 2011.
- NAKAMURA, N. et al. Marsupialization for odontogenic keratocysts: long-term follow-up analysis of the effects and changes in growth characteristics. **Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology**, v. 94, n. 5, p. 543-53, novembro, 2002.
- NEVILLE, B. W. et al. **Patologia oral e maxilofacial**. 3. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 2009.
- ORSINI, G. Peripheral calcifying odontogenic cyst. **Journal of Clinical Periodontology**, v. 29, p. 83-86, 2002.
- PEREIRA, C. C. S. et al. Tumor odontogênico queratocístico e considerações diagnósticas. **Revista Brasileira de Ciências da Saúde**, v. 10, n. 32, 2012.
- PHILLIPSEN, H. P. Keratocistic Odontogenic Tumour. In: BARNES, L. et al.; **Pathology and genetics of tumours of the head and neck**. Lyon: IARC press, 2005. p. 306-307.

SOARES, R. C. et al. Expressão imuno-histoquímica de proteínas da matriz extracelular em cistos odontogênicos calcificantes. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial**, ano 40, p. 343-350, 2004.

TORRIANI, M.A. et al. Síndrome de Gorlin – relato de caso. **Revista Internacional de Estomatologia**, v. 1, n. 2, p. 51-56, 2004.

VIEIRA, E. C. et al. Síndrome de Gorlin. **Revista Diagnóstico e tratamento**, v. 17, n. 3, p. 110-114, 2012.

ANEXOS**TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

O (A) Sr (a). Keylla Mônica Lourenção Rodrigues Vieira está sendo consultado (a) no sentido de autorizar a utilização de dados clínicos e laboratoriais de seu (a) caso clínico/cirúrgico e documentação radiológica que se encontram em sua ficha de prontuário médico, para apresentação do mesmo em encontro médico científico e publicação do caso em revista científica como "Relato de caso" . Nosso objetivo é discutir as características de sua patologia em meio científico, em função das particularidades de apresentação de sua doença e metodologia de diagnóstico.

A sua autorização é voluntária e a recusa em autorizar não acarretará qualquer penalidade ou modificação na forma em que é atendido (a) pelos médicos assistentes e pesquisadores. Os pesquisadores irão tratar a sua identidade com padrões profissionais de sigilo. O relato do caso estará à sua disposição quando finalizado. Seu nome ou o material que indique sua participação não será liberado sem a sua permissão. O (A) Sr (a). não será identificado (a) em nenhuma publicação.

Este termo de consentimento encontra-se impresso em duas vias, sendo que uma cópia será arquivada pelo pesquisador responsável, e a outra será fornecida ao (a) Sr (a).

Eu, Keylla Mônica R. A. Vieira , portador (a) do documento de Identidade 9.268.724 fui informado (a) a respeito do objetivo deste estudo, de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações.

Declaro que autorizo a utilização de dados clínico-laboratoriais de meu caso. Recebi uma cópia deste termo de consentimento livre e esclarecido e me foi dada à oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Campina Grande - PB, 15 de Julho de 2014.

Kaylla Mônica Conceição Rodrigues Vieira 10/07/14
Nome Assinatura participante Data

José Roberto da Rocha Neto 10/07/14
Nome Assinatura pesquisador Data

Ana Cláudia da Cruz Soares 10/07/14
Nome Assinatura testemunha Data



UNIVERSIDADE ESTADUAL DA PARAÍBA
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE ODONTOLOGIA
LABORATÓRIO DE HISTOPATOLOGIA ORAL

LAUDO HISTOPATOLÓGICO

REGISTRO DA PATOLOGIA: 13/131

REQUISITADO POR: Dr. Tony Peixoto (LINCCO)

NOME DO PACIENTE: Nicolas Rodrigues Vieira

LOCALIZAÇÃO: Mandíbula (região de terceiro molar esquerdo)

DIAGNÓSTICO CLÍNICO-CIRÚRGICO: Ceratocisto odontogênico

EXAME MICROSCÓPICO:

Nos cortes histológicos examinados, corados em hematoxilina e eosina, observam-se fragmentos de lesão cística de natureza odontogênica revestida por epitélio pavimentoso estratificado que exhibe camada basal constituída por células colunares baixas, dispostas em paliçada e apresentando núcleos hiperromáticos, além de camada superficial de paracatina corrugada. Podem ser identificadas áreas de destacamento do revestimento epitelial em relação à cápsula fibrosa circunvizinha e, no lúmen cístico, quantidade variável de ceratina descamada. A cápsula fibrosa revela feixes colágenos de espessuras variadas, organizados ora frouxamente ora de forma densa, entremeados por fibroblastos e vasos sanguíneos de calibres diversos, alguns dos quais congestos. Em áreas do espécime, identifica-se discreto infiltrado inflamatório mononuclear. Fragmentos de tecido mineralizado e extravasamento sero-hemorrágico completam o quadro microscópico analisado.

DIAGNÓSTICO: Ceratocisto odontogênico (Tumor odontogênico ceratocístico)

Campina Grande, 31 de julho de 2013

Dr. Cassiano Francisco Weege Nonaka
Patologista Oral