

## گزارش موردی از کراتوسیست های ادنتوزنیک متعدد در سندرم گورلین

دکتر حمیدرضا عبدالصمدی\*، دکتر زهرا سادات تقوی\*\*، دکتر مینا جزایری\*\*\*، دکتر مهدیه زرآبادی پور\*\*

دریافت: ۹۲/۴/۶، پذیرش: ۹۲/۸/۷

### چکیده:

**مقدمه:** سندرم گورلین اختلالی نادر با خصوصیات تشخیصی مختلف مثل ادنتوزنیک کراتوسیست های فکی متعدد، بازال سل کارسینوماهای پوستی، پیت های کف دست و پا، برآمدگی های پیشانی، افزایش فاصله بین چشم ها و کلسیفیکاسیون داس مغزی است. در این گزارش یک مورد نادر از سندرم بازال سل نووس ارائه می شود.

**معرفی بیمار:** بیمار زنی ۲۷ ساله است که توسط دندانپزشک عمومی به بخش بیماری های دهان دانشکده دندانپزشکی همدان ارجاع داده شده است. در معاینه بالینی و پاراکلینیک وی ادنتوزنیک کراتوسیست های فکی متعدد، بازال سل کارسینوما های متعدد، پیت های کف دست و هایپر تلورسیم مشهود بود. کیست های فکی او با روش ماریسوپالیزاسیون و انوکلیشن درمان شدند و بیمار جهت فتودینامیک تراپی به متخصص پوست ارجاع داده شد.

**نتیجه نهایی:** بیشتر ناهنجاری های این سندرم جزئی بوده و معمولاً زندگی را به مخاطره نمی اندازد. پیش آگهی این سندرم معمولاً بستگی به رفتار تومور های پوست دارد.

**کلید واژه ها:** سندرم بازال سل نووس / کیست های با منشأ دندانی

### مقدمه:

می کند (۴) و شیوع آن یک مورد در هر ۱۲۰۰۰۰-۶۰۰۰۰ مورد برآورد می گردد (۵). ادنتوزنیک کراتوسیستهای متعدد یکی از شایع ترین خصوصیات این سندرم بوده و در حدود ۸۰٪ موارد دیده می شود. تعداد کیست ها در بیماران مبتلا مختلف بوده و بعضی از بیماران دارای ده کیست مجزا هستند و اندازه کیست ها از چند میلی متر تا چند سانتی متر متفاوت است. بدلیل اینکه این کیست ها در اوائل زندگی ایجاد می شوند بدشکلی و جابجائی دندانهای در حال رشد و نمو ممکن است روی دهد. این کیست ها در فک پائین و ناحیه دندان های پره مولر شایع ترند و می توانند بصورت یونی لاکولار یا مولتی لاکولار باشند و اغلب بدون علامت هستند اما گاهی موجب بروز علائمی مثل درد، تورم، درناژ داخل دهانی، اختلالات بینائی یا پاراستزی می شوند (۳).

بازال سل کارسینوماهای متعدد پوستی یک جزء اصلی

سندرم نوئید بازال سل کارسینوما ( Nevoid Basal Cell Carcinoma) یا سندرم گورلین-گولتز (Gorlin & Goltz Syndrome) یک بیماری ارثی اتوزوم غالب با نفوذ زیاد (High penetrance) و تظاهرات متغیر (Variable expressivity) و بوسیله موتاسیون در patched (PTCH) یک ژن سرکوب کننده تومور که در کروموزوم 9q22.3-q31 قرار دارد ایجاد می شود (۱). تظاهرات اصلی این سندرم شامل بازال سل کارسینوماهای پوست، ادنتوزنیک کراتوسیست های متعدد فکین، کلسیفیکاسیون داخل جمجمه ای و ناهنجاری های ستون فقرات و دنده ها می باشد (۲).

بسیاری از ناهنجاری های دیگر هم در این بیماران گزارش شده است که احتمالاً از تظاهرات این سندرم می باشد (۳). این سندرم اغلب در دهه سوم زندگی بروز

\* دانشیار بیماریهای دهان عضو مرکز تحقیقات دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان

\*\* دستیار گروه بیماریهای دهان دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان (mahdieh.zarabadi@gmail.com)

\*\*\* استادیار گروه بیماریهای دهان دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان

ضایعه به صورت افقی و نهفته قرار گرفته بود. ضایعه در سمت دیستالی دارای بوردر اسکروتیک بود. در فک بالا دو ضایعه رادیولوسنت دیگر وجود داشت، یک ضایعه بین ریشه های دندان های کانین و لترال سمت راست، به صورت ضایعه رادیولوسنت منفرد با بوردر اسکروتیک بوده و ۴ سانتی متر قطر داشت، ضایعه دیگر رادیولوسنت در اپیکال دندان ۲ سمت چپ، با بوردر اسکروتیک و قطر ۱ سانتی متر بود (شکل ۲).



شکل ۲: کیست های متعدد فکی در کلیشه پانورامیک فکین

بر اساس این یافته ها فرض بر این شد که این کیست های متعدد با سندرم بازال سل نووس مرتبط باشند. رادیوگرافی قفسه سینه و نمای مجسمه تهیه شدند که هر دو نرمال بودند. انوکلیشن کیست ها و کورتاژ ناحیه انجام شد و نمونه بافتی جهت بررسی به پاتولوژیست ارجاع داده شد. نتیجه پاتولوژی بیانگر آن بود که کلیه این کیست ها، ادنتوژنیک کراتوسیست های فکی متعدد هستند.

### بحث:

سندرم گورلین دارای خصوصیات تشخیصی قابل ملاحظه و کمک کننده ای می باشد که تشخیص آن را ممکن می سازد. مورد گزارش شده هم معیارهای تشخیصی متعددی مثل کیست های فکی متعدد، بازال سل های متعدد، پیت های کف دست، برآمدگی پیشانی و هایپرتلوریسم داشت که تشخیص سندرم بازال سل نووس را قطعی می کرد. حضور این یافته های تشخیصی با مطالعه کالوگرپولو و همکاران شبیه است (۶). علامت اصلی این سندرم حضور ادنتوژنیک کراتوسیست های فکی متعدد در ماگزایلا و مندیبل است (۷) که در بیمار مطالعه حاضر سه کیست در نواحی متعدد فکین وجود داشت. در بسیاری از مطالعات عنوان شده است که این کیست ها بیشتر تمایل به وقوع در مندیبل دارند (۸، ۴) ولی در این فرد گزارش شده هر دو فک درگیر بودند.

این سندرم بوده که بیشتر در ۵۰٪ بیماران دیده می شود. علاوه بر بازال سل های متعدد، حفرات کف دست و پا (Palmar & Plantar Pits) که در واقع نشانگر تأخیر موضعی سلول های بازال اپیتلیوم پوست هستند در حدود ۶۵٪ بیماران دیده می شود و بازال سل کارسینوماها ممکن است در قاعده این حفرات نقطه ای شکل یا ضایعات منقوط، ایجاد گردند (۵).  
با توجه به نادر بودن این سندرم وقوع آن در زنی جوان گزارش می گردد.

### معرفی بیمار:

زنی ۲۷ ساله به علت مشاهده ضایعات استئولیتیک در گرافی پانورامیک فکین، توسط دندانپزشک عمومی به بخش بیماری های دهان دانشکده دندانپزشکی همدان ارجاع داده شده است. در معاینه داخل دهانی تورم و ضایعه ای در ناحیه مشاهده نشد ولی دندان لترال سمت چپ مندیبل در دهان وجود نداشت و دندان کانین همان سمت هم به صورت نیمه نهفته در محل قرار داشت. در معاینه خارج دهانی هایپرتلوریسم، برآمدگی پیشانی، بازال سل کارسینوماهای متعدد بر روی پوست صورت و گردن بیمار مشهود بود (شکل ۱) هم چنین تعداد زیادی پیت بر روی کف دست های بیمار دیده می شد.



شکل ۱: بازال سل کارسینوماهای متعدد بر روی پوست صورت و گردن بیمار

نمای پانورامیک نشانگر سه ضایعه رادیولوسنت با حدود مشخص بود. ضایعه رادیولوسنت مولتی لاکولار با حدود مشخص در مندیبل که از ناحیه دندان سنترال سمت چپ تا میزال دندان پرمولر اول همان سمت امتداد داشت. دندان ۳ به صورت نیمه نهفته بود و دندان لترال نیز در

تومورهای پوست بستگی دارد و در چند مورد اخیر نیز بازال سل کارسینوما های مهاجم در نتیجه تهاجم تومور به مغز یا ساختمان های حیاتی دیگر باعث مرگ بیمار شده است. بنابراین شناسایی زودرس این سندرم می تواند سبب بهبود پیش آگهی نهایی بیماران گردد.

توصیه ما به دندانپزشکان این است که در مواردی که ادنتوژیک کراتوسیست های متعدد در یک بیمار مشاهده نمودند، وی را حتماً از نظر سایر علائم و خصوصیات بالینی این سندرم مورد بررسی قرار دهند تا احتمال این سندرم منتهی گردد. بنابراین گرفتن تاریخچه و معاینات بالینی و مشاهده پاپول های پوستی، کلسیفیکاسیون های نابجا و کیست های متعدد فکین از جمله یافته هایی هستند که دندانپزشکان بایستی به آن ها توجه کنند.

#### منابع:

1. Bergler-Czop B, Meszyńska E, Brzezińska-Wcisło L. Basal cell nevus syndrome: a case report and review of literature. *Postępy Dermatolog Alergolog* 2012; 1: 56-9.
2. Mohtasham N, Nemati S, Jamshidi Sh, Habibi A, Johari M. Odontogenic keratocysts in nevoid basal cell carcinoma syndrome: A case report. *Case J* 2009; 1:1-4.
3. Ramaglia L, Morgese F, Pighetti M, Saviano R. Odontogenic keratocyst and uterus bicornis in nevoid basal cell carcinoma syndrome: Case report and literature review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006;10:217-19.
4. Gonzalez-Alva P, Tanaka A, Oku Y, Yoshizawa D, Hoh S, Sakashita H, et al. Keratocyst odontogenic tumor: A retrospective study of 183 cases. *J Oral Sci* 2008; 50: 205-12.
5. Shivaswamy KN, Sumathy TK, Shyamprasad AL, Ranqanathan C. Gorlin syndrome or basall cell nevus syndrome (BCNS) : A case report. *Dermatol Online J* 2010; 16: 6.
6. Kalogeropoulou C, Zampakis P, Kazantzis S, Kraniotis P, Mastronikolis NS. Gorlin-Goltz syndrome: In cidental finding on routine CT scan following car accident. *Case J* 2009; 2:1-5.
7. Habibi A, Jafarzadeh H. Nevoid basall cell carcinoma syndrome: A 17 year study of 19 Gorlin-Goltz. Syndrome in Iranian population (1991-2008). *J Oral Pathol Med* 2010;39:677-80.
8. Stuart CW, Pharaoh MJ. Oral radiology principles and interpretation. New York: Mosby 2009: 354.
9. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Odontogenic cyst and tumors. In: Kramer IPH, Pindborg JJ (eds), origins of oral & maxillofacial pathology. 3rd ed. St Louis: Saunders Elsevier, 2009: 683-691.

ادنتوژیک کراتوسیست های متعدد فکی سندرمیک همانند ادنتوژیک کراتوسیست های متعدد غیر سندرمیک بوسیله انوکلیاسیون درمان می گردند. در کیستهای بزرگتر مارسوپیلیزاسیون اولیه برای ایجاد انقباض کیست قبل از انوکلیاسون کامل صورت می گیرد هرچند در بسیاری از بیماران کیست های اضافی به رشد خود ادامه می دهند یا کیست های قبلی عود می کنند(۹). بنابراین، به علت شیوع بالای عود کیست های فکی، پیگیری بیماران ضروری است(۱۰) در مطالعه حاضر پیگیری سه ماهه بیمار هیچ گونه علایمی از عود را نشان نداد گرچه لازم است پیگیری طولانی تری در این خصوص انجام گردد.

بازال سل کارسینوما ی متعدد پوستی معمولاً در دوران بلوغ یا در دهه های دوم و سوم عمر شروع به تظاهر می کنند گرچه حتی در کودکان کم سن و سال نیز ممکن است نمایان شوند. برخلاف بازال سل کارسینوما ی متعارف که بروز آنها غالباً محدود به نواحی باز یا در معرض نور آفتاب می باشد، بازال سل کارسینوما ی های سندرم مزبور در همه نواحی بدن و غالباً در نواحی پوشیده یا در نواحی که در معرض نور آفتاب قرار نداشته اند، بوجود می آید. هرچند بیشترین شیوع آنها مانند بازال سل کارسینوما ی های متعارف در ناحیه میانی صورت است. بازال سل کارسینوما ی های سندرمیک معمولاً دارای قابلیت های تهاجمی کمتری نسبت به بازال سل کارسینوما ی های متعارف هستند. بعلاوه بازال سل کارسینوما ی های سندرم گورلین تمایل به متعدد بودن دارند. تومور های بازال سل کارسینوما ی های پوست در گورلین غیر قابل تمایز از بازال سل کارسینوما ی های متعارف در پوست هستند و طیف وسیعی از خصوصیات هیستوپاتولوژیک را نشان می دهند که از ضایعات بازال سل سطحی تا کارسینوم های بازال سل ندولر زخمی مهاجم متفاوت است (۹).

بیان شده است که ضایعات پوستی (BCC های متعدد)، اغلب در سنین پایین تر ظاهر می شوند (۷) که در مطالعه حاضر هم بیمار عنوان می کرد که ضایعات پوستی از حوالی بیست سالگی حضور داشته اند.

فتودینامیک تراپی درمان اصلی ضایعات پوستی بدخیم بجز ملانوما است(۱۱) بهمین منظور بیمار مورد مطالعه جهت دریافت این درمان به متخصص پوست ارجاع داده شد.

اکثر اختلالات مربوط به این سندرم معمولاً به رفتار

10. Lam EW, Lee L, Perschachber SE, Pharoah MJ. The occurrence of keratocyst odontogenic tumor in nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Dentomaxillofac Radiol* 2009 ; 38:475-9.
11. Neves DR, Ramos DG, Maqalhaes GM, Rodriguesda C, Souza JB. Photodynamic therapy for treatment of multiple lesions on the scalp in nevoid basall cell carcinoma syndrome: Case report. *Ann Bras Dermatol* 2010; 85: 545-8.

*Case Report***A Case Report of Multiple Odontogenic Keratocysts  
in Gorlin Syndrome**

H.R. Abdolsamadi, D.D.S, M.Sc.<sup>\*</sup> ; Z. Sadat Taghavi, D.D.S, M.Sc.<sup>\*\*</sup>  
M. Jazaeri, D.D.S, M.Sc.<sup>\*\*\*</sup> ; M. Zarabadipour, D.D.S, M.Sc.<sup>\*\*</sup>

Received: 27.6.2013

Accepted: 29.10.2013

**Abstract**

**Introduction:** Gorlin syndrome is a rare disorder with different diagnostic criteria such as multiple odontogenic keratocysts, basal cell carcinomas, palmar & plantar pits, frontal bossing and hypertelorism and calcification of falx cerebri.

**Case Report:** The case which is reported in the present study was a 27-years old woman referred by a general dentist to oral medicine department of Hamadan dental faculty. On clinical and radiographic examination , multiple odontogenic keratocysts of jaws, multiple basal cell carcinomas, palmar pits and hypertelorism were obvious. The jaw cysts were treated with marsupialization and enucleation. The patient was referred to the dermatologist for photodynamic therapy.

**Conclusion:** Most disorders of Gorlin syndrome are slight, which usually do not threat the patient's life. The prognosis of this syndrome usually depends on the dermal tumor behavior.

(*Sci J Hamadan Univ Med Sci 2013; 20 (4):337-341*)

**Keywords:** Basal Cell Nevus Syndrome / Odontogenic Cysts

-----  
<sup>\*</sup> Associate Professor of Oral Medicine, Dental Research Center  
Hamadan University of Medical Sciences & Health Services, Hamadan, Iran.

<sup>\*\*</sup> Resident, Department of Oral Medicine, School of Dentistry  
Hamadan University of Medical Sciences & Health Services, Hamadan, Iran. (mahdiah.zarabadi@gmail.com)

<sup>\*\*\*</sup> Assistant Professor, Department of Oral Medicine, School of Dentistry  
Hamadan University of Medical Sciences & Health Services, Hamadan, Iran.