

O-019PG

Manifestação em 3 membros de uma família da Síndrome de Gorlin-Goltz

Fabris* ALS, Faverani LP, Ramalho Ferreira G, Ferreira S, Ferreira MB, De Oliveira B, Assunção WG, Garcia Junior IR

UNESP – Univ Estadual Paulista - Câmpus de Araçatuba – SP

A síndrome de Gorlin-Goltz (SGG) (síndrome do carcinoma basocelular nevíde ou síndrome do nevo basocelular) consiste em rara patologia multissistêmica hereditária caracterizada por predisposição às neoplasias e anomalias do desenvolvimento. O objetivo foi discutir características clínicas, imagiológicas e histopatológicas da SGG, pelo relato de 3 casos na mesma família, mãe de 75 anos, filha de 47 e o neto de 18. Foram realizadas fotos identificando as características clínicas da síndrome, bem como radiografias e análises microscópicas das lesões. Todos apresentaram recorrências dos tumores odontogênicos queratocísticos (TOQ). A mãe e a filha apresentaram cicatrizes distribuídas pelo corpo, devido à exérese de carcinomas basocelulares, que são recorrentes. A biópsia bucal evidenciou cavidade preenchida por restos de paraqueratina, epitélio cístico estratificado pavimentoso paraqueratinizado e cápsula fibrosa com ausência de células inflamatórias, com diagnóstico de TOQ. As lesões de pele mostraram epitélio com células que lembram as da camada basal da epiderme com os núcleos arranjados perpendicularmente à superfície do agrupamento (disposição em paliçada), um aspecto muito próprio do carcinoma basocelular. Um aspecto diferencial neste relato é que o paciente de 18 anos de idade, além de possuir múltiplos TOQ, nasceu com fissura labiopalatina unilateral e múltiplos dentes supranumerários, incomum nesta síndrome. Assim, o conhecimento das características envolvidas na SGG é fundamental para o estabelecimento do tratamento individualizado e com bom prognóstico.

andre.fabris@hotmail.com