

# Síndrome Gorlin y Goltz

## Caso Clínico

*Dra. María del Carmen López Jordi\**, *Dra. Beatriz Casnati\*\**, *Dra. Marisa Raffo\*\*\**, *Dra. Andrea Arenares\*\*\*\**

### Resumen

Los autores presentan la evolución de un paciente diagnosticado como portador del Síndrome Gorlin y Goltz que también es denominado Síndrome Carcinoma Nevo Basocelular (NBCCS). Este cuadro patológico representa un raro desorden genético caracterizado por múltiples nevus basocelulares (NBS), queratoquistes odontogénicos (QQO) en ambos maxilares, alteraciones neurológicas y otras manifestaciones menos frecuentes. Se describe el caso clínico de un niño de 10 años, quien presentaba QQO en los maxilares, múltiples nevus cutáneos, alteraciones esqueléticas y otros trastornos. Se destaca la importancia del diagnóstico temprano en la consulta odontológica. Se analizan las posibles conductas terapéuticas de los QQO que cumplen con mayor resultado de éxito en el control de recurrencia de los mismos, destacándose la aplicación de tratamientos conservadores.

### Abstract

The authors report the evolution of a patient diagnosed with Gorlin and Gotz Syndrome, also known as Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome (NBCCS). It is a rare genetic disorder that includes multiple basal cell carcinomas, odontogenic keratocysts involving both the mandible and the maxillae, neurological and other less frequent symptoms. A clinical case of a 10 year old boy, with odontogenic keratocysts in the upper and lower jaws, multiple skin nevus, skeletal malformations and other related symptoms is presented. Diagnosis at the dental office is emphasized. Different treatment modalities for the keratocysts are analyzed in order to provide the best possible results to control their high recurrence rate, specially conservative treatments.

**Palabras clave** – Síndrome Carcinoma nevo basocelular, queratoquiste.

**Key words** – Syndrome basal cell nevoid carcinoma, keratocyst.

\* Prof. Titular Cátedra de Odontopediatría, UDELAR. Ex Jefe del Servicio de Pacientes Especiales, Dpto. Odontológico del SS.FFAA.

\*\* Prof. Adj. Cátedra de Semiología y Patología BMF y Clínica de Estomatología, UDELAR. Ex Sub Jefe del Servicio de Cirugía BMF, Dpto. Odontológico del SS.FFAA.

\*\*\* Asistente Cátedra de Cirugía BMF II, UDELAR. Integrante de los Servicios de Cirugía BMF y Pacientes Especiales, Dpto. Odontológico del SS.FFAA.

\*\*\*\* Integrante de los Servicios de Odontopediatría y Pacientes Especiales, Dpto. Odontológico del SS.FFAA.

## Introducción y antecedentes

El Síndrome Gorlin y Goltz es una patología de marcado interés odontológico, actualmente encuadrado en un preciso esquema nosológico delineado en 1960 por los estudios de Gorlin y Goltz(1). La primera descripción clínica fue reportada en 1894 (2) y estudios posteriores definieron las manifestaciones particulares en pacientes pertenecientes a la misma familia, dirigiéndose así la atención al componente hereditario de este síndrome. La responsabilidad de esta patología está ligada a un gen dominante en el cromosoma 9 (9q 22.3-q 31) como marcador para el síndrome, el cual puede transmitirse a la descendencia o puede aparecer en forma aislada por mutación (3-5). Esta última forma se corresponde con la situación del paciente niño referido en el trabajo.

La información epidemiológica que se dispone actualmente indica que la raza blanca es la más afectada por el NBCCS, y que las manifestaciones clínicas evidentes de los casos descritos en la literatura, ocurren en un 90.5 % en adolescentes y adultos jóvenes alcanzando hasta la edad de 30 años aproximadamente (6,7).

El Síndrome Gorlin y Goltz presenta las siguientes particularidades clínicas:

- Lesiones cutáneas: son de carácter casi constantes, se observan en el 99 % de los casos. Es importante el reconocimiento de los nevos baso celulares (NBS) por su tendencia a la transformación en carcinomas baso celulares (8). Otras anomalías cutáneas son: las depresiones hiperqueratósicas puntiformes palmares y plantares con una incidencia del 60% y los quistes sebáceos asintomáticos en el 20% de los pacientes.

- Quistes maxilares: la lesión característica es el queratoquiste odontogénico observable en el 65 – 75 % de los casos. Muchas veces se manifiesta como el primer signo del síndrome, generalmente en la primera década de la vida (9). Presentan la particularidad de ser agresivos y con tendencia a la recidiva en un elevado porcentaje de los casos (aproximadamente el 44 %).
- Anomalías esqueléticas: un 70% de los pacientes presentan una dismorfosis craneo-facial típica: frente amplia, arcos superciliares prominentes, alargamiento de la base de la nariz, hipertelorismo moderado, pseudoprognatismo mandibular. También es dable observar sindactilia, polidactilia y costillas bífidas.
- Otras manifestaciones, oculares: estrabismo convergente; genitales: atrofia testicular, fibroma de ovario; Sistema Nervioso Central (SNC): calcificaciones ectópicas intracraneales en cerebro y cerebelo, retardo mental; cardíacas: fibroma de ventrículo izquierdo; endócrinas: hipogonadismo en hombres, ginecomastia (10,11).

## Descripción del caso clínico

Paciente L. F. J. de 10 años, sexo masculino que ingresa al Departamento Odontológico del Servicio de Sanidad de las Fuerzas Armadas -SS.FF.AA.- el 20.07.99, consultando por la desviación de los órganos dentarios anteriores inferiores acompañada de deformación facial.

Historia de la enfermedad: relata una desviación progresiva de los dientes inferiores en los últimos dos años.

Antecedentes personales: se destaca retardo mental leve.

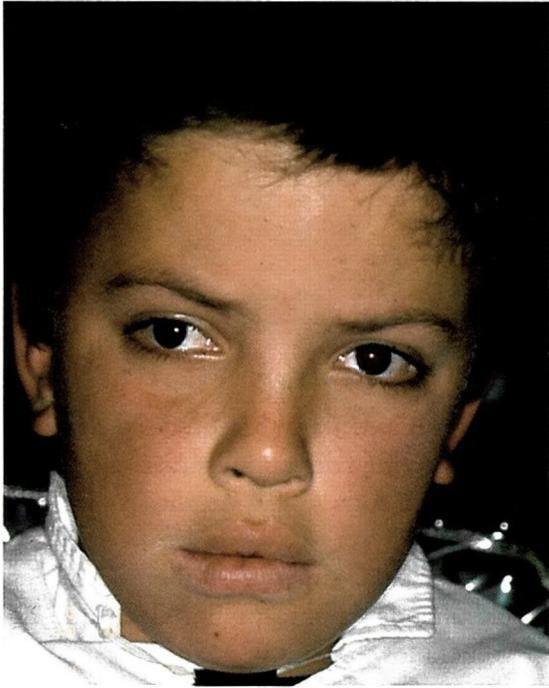


Fig. 1

## Examen clínico

En el examen regional observando la cara de frente se constata (Fig.1):

- tercio superior: frente ancha y amplia,
- tercio medio: base de la nariz ancha e hipertelorismo (aumento de distancia interpupilar),
- tercio inferior: ligero prognatismo mandibular.

De perfil se observa: protuberancia frontal, ligera hipoplasia del tercio medio facial (aspecto de cara plana) y el prognatismo mandibular (Fig.2).

En el examen del cuello en la región supraclavicular se destacan cinco máculas circulares de 3 a 5 mm de diámetro, lisas y marrones, algunas más claras que otras, reconociéndose como nevus baso celulares (Fig.3), también presentes en número de siete en la región pectoral (Fig.4).



Fig. 2



Fig. 3

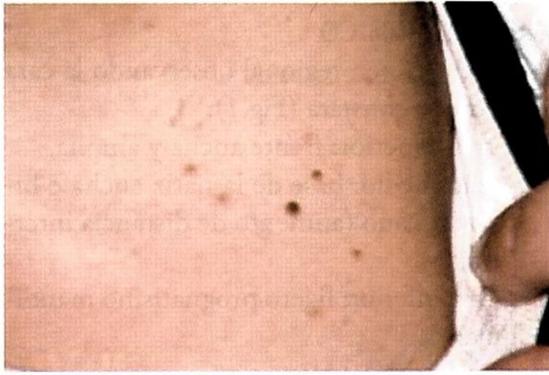


Fig. 4



Fig. 5

En el examen local el paciente presenta dentición mixta con áreas de deformación ósea a vestibular en las zonas que se corresponden con los órganos dentarios 53 (Fig. 5) y 34 (Fig. 6); las tablas lingual y palatina no acompañan la deformación ósea vestibular.

### Examen radiográfico

En el análisis de la Ortopantomografía (OPT) se constata (Fig.7):

- en el maxilar superior derecho: imagen radiolúcida, de 2 cm de diámetro, a nivel

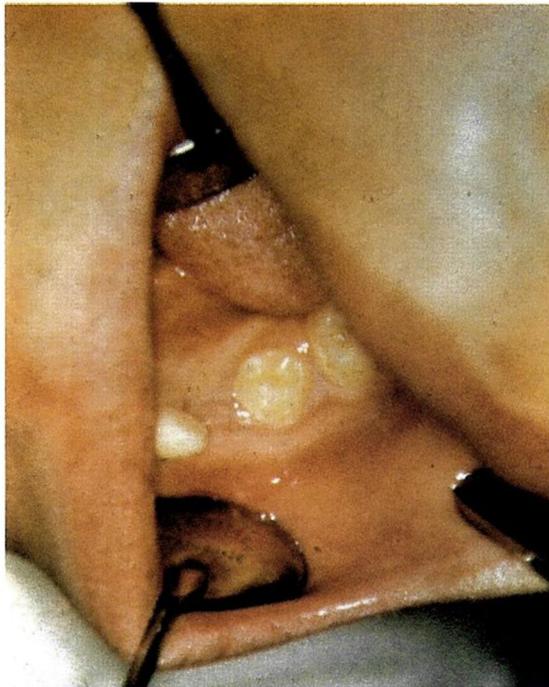


Fig. 6

del órgano dentario 53 con desplazamiento del germen del canino superior derecho -13- a la zona apical de incisivo central -11.

- en el maxilar superior izquierdo: imagen radiolúcida extensa polilobulada que involucra los molares permanentes superiores izquierdos 27 y 28 desplazados ambos a la zona de tuberosidad.
- en la hemimandíbula izquierda: imagen radiolúcida importante de aproximadamente 3 cm de diámetro y el desplazamiento de los gérmenes de los premolares inferiores correspondientes -33 y 34- a nivel de la basal sumamente adelgazada.
- en la hemimandíbula derecha se constata la agenesia del germen 48 y la integridad ósea, dentaria y peridentaria.

Las radiografías apicales de las zonas correspondientes a las piezas 53 y 34 (Figs. 8 y 9) muestran áreas radiolúcidas no homogéneas sin llegar a identificarse tabicamientos.

No se comprobaron manifestaciones patológicas en la radiografía de tórax.

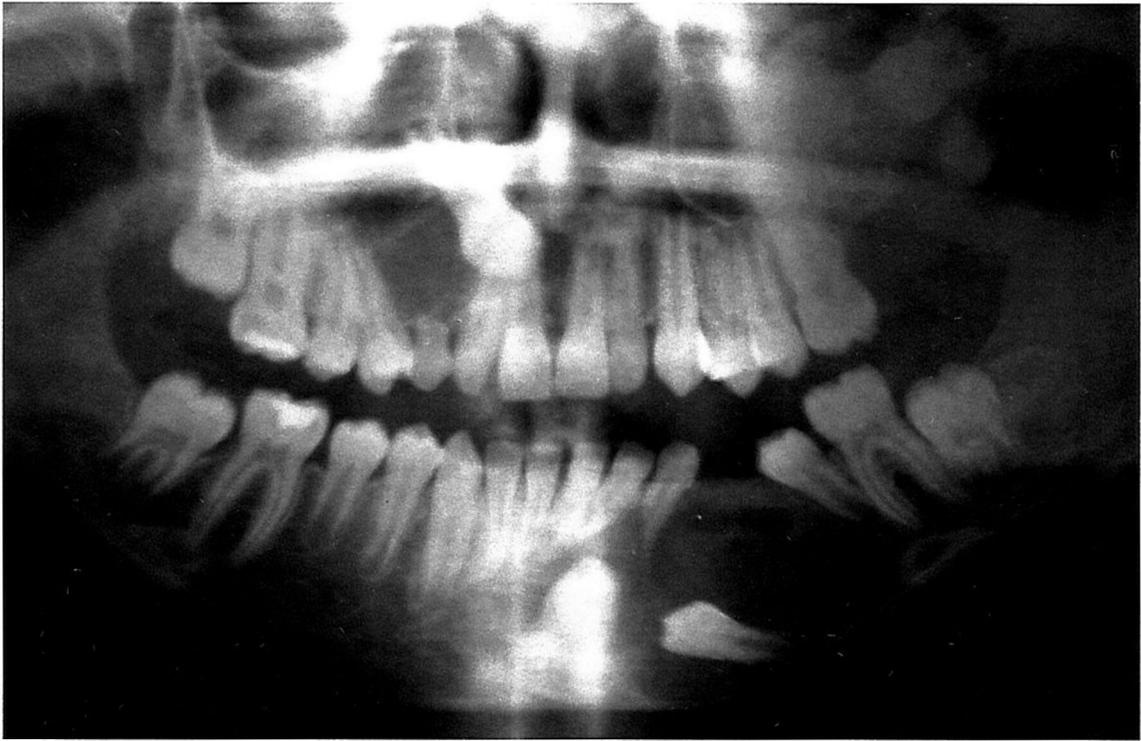


Fig. 7



Fig. 8



Fig. 9



Fig. 10



Fig. 11



Fig. 12

## Diagnóstico

Desde el punto de vista clínico este síndrome es complejo e incluye una gran variedad de anomalías que se han clasificado como: criterios mayores y menores. Por criterios mayores se entienden: anomalías cutáneas, dentarias y óseas, oftálmicas, neurológicas y sexuales. Los criterios menores están representados por las patologías incluidas en cada uno de los criterios mayores. Se ha establecido que para definir el diagnóstico de SNCB se requiere que el paciente presente dos criterios mayores y uno menor o un criterio mayor y tres menores (7)

En el caso del paciente de referencia se observan:

- a) anomalías cutáneas: nevos baso celulares en región pectoral y clavicular.
- b) anomalías dentarias y óseas: múltiples quistes, prognatismo mandibular y abombamiento fronto lateral.
- c) anomalías oftálmicas: hipertelorismo con un ancho puente nasal.
- d) anomalías neurológicas: retardo mental.

En suma: del conjunto de los signos clínicos observados se concluye *el diagnóstico presuntivo de Síndrome Gorlin y Goltz*. Los signos radiográficos y los resultados del análisis histopatológico completan y confirman luego este diagnóstico.

## Asesoramiento genético

El paciente es el primero de dos hijos, no siendo portadores sus progenitores ni su hermano menor de dicho síndrome.

## Conducta, tratamiento y seguimiento

Se encuentra bien establecido actualmente que el QGO es una lesión quística agresiva que tiene propensión a la recurrencia si no es adecuadamente removido. Numerosas publicaciones establecen rangos de recurrencia entre el 3 y el 60 %. Una revisión de catorce estudios analizando la co relación *recurrencia-técnica quirúrgica* reporta que la resección ósea con margen presenta el más bajo índice de recurrencia (0 %) pero evidentemente se corresponde con el mayor índice de morbilidad. La enucleación quística expresa una



Fig. 13



Fig. 14

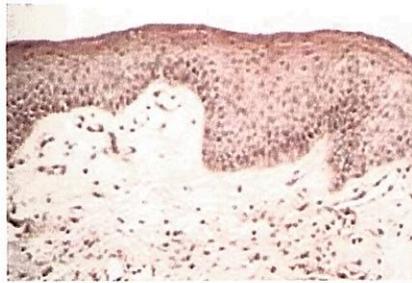


Fig. 15

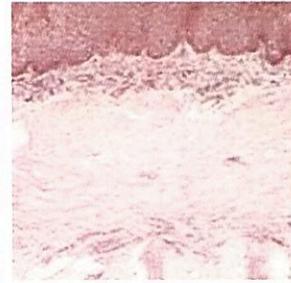


Fig. 16

recurrencia entre el 17 y 56 % y la misma combinada con la aplicación de solución Carnoy o la descompresión previa a la enucleación han recogido una recurrencia del 1 al 8.7 % (12).

Contando los autores del presente trabajo, con una larga experiencia clínica en el tratamiento de quistes dentígeros en niños y adolescentes con la técnica descompresiva y tomando en consideración la publicación de Niels Brondum y Juhl Jensen, se consideró este procedimiento quirúrgico de elección para tratar inicialmente los múltiples QGO del paciente de referencia. La descompresión quística representa un tratamiento sencillo, permite preservar los gérmenes de los dientes permanentes involucrados y asimismo debido a la edad del niño, contar con un elemento adicional muy importante para complementar la exteriorización de la lesión como lo es la fuerza de erupción.

El 27 de julio de 1999 se intervino la zona mandibular izquierda. Se realizó la punción aspiradora (que aunque escasa permitió constatar las características del contenido acorde al

diagnóstico presuntivo de QGO), se talló un colgajo tipo Newman, se efectuó la avulsión del órgano dentario 73, ostectomía vestibular generando una ventana a la cavidad bucal y la toma biopsica de la zona 33 (eliminando la membrana accesible en la forma más exhaustiva posible) (Figs. 10, 11 y 12).

En el fondo de la cavidad quística se observó intraoperatoriamente la presencia del primer premolar inferior izquierdo -34-. Se realizaron irrigaciones en la cavidad quística y se colocó en el lecho quirúrgico un apósito de gasa embebida en eugenolato de zinc (de consistencia blanda). Este apósito se removió y sustituyó semanalmente al inicio y luego cada 15 días, siendo reemplazado el 17 de agosto de 1999 por una aparatología removable obturatriz que contenía el tubo de drenaje para facilitar la irrigación en la cavidad (Fig.13).

El estudio de Anatomía Patológica (F.O 99-101) confirmó una membrana quística con epitelio malpighiano que incluye paraqueratosis superficial y empalzamamiento de los núcleos basales. La unión epitelio-conec-



Fig. 17

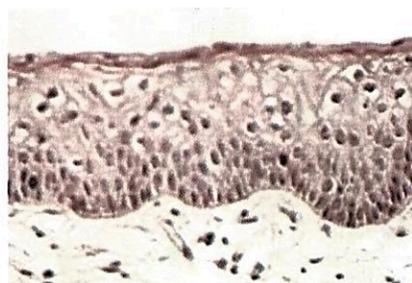


Fig. 18

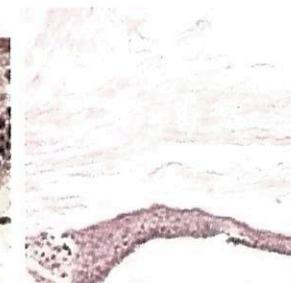


Fig. 19



Fig. 20

tivo es lisa y existen desprendimientos del conectivo. La imagen corresponde al sustrato del Queratoquiste Odontogénico (Figs. 14, 15 y 16).

El 19 de setiembre de 1999 se procedió a la intervención de la zona del maxilar superior derecha. Se efectuó la avulsión de la pieza 53 y la toma bióptica de la membrana



Fig. 21

quística con liberación del contenido quístico pastoso característico. El estudio anatómopatológico de esta zona también certificó el diagnóstico clínico de Queratoquiste Odontogénico (F.O 99-177) (Figs. 17, 18 y 19).

Las figuras 20 y 21 se corresponden con los controles clínicos realizados el 9 de noviembre de 1999 de la zona inferior izquierda y superior derecha respectivamente, y en las que se observan los gérmenes involucrados exteriorizándose y el perfecto brocal epitelial en los bordes de la ventana ósea que dificulta el cierre de la comunicación entre la cavidad bucal y la cavidad quística.

El 3 de diciembre de 1999 se realizó la descompresión de la zona pósterosuperior izquierda correspondiente a los molares 27 y 28, se efectuó la exéresis del polo anterior

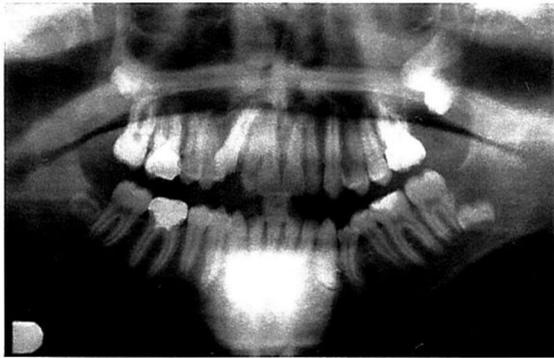


Fig. 22



Fig. 23



Fig. 24



Fig. 25

de la membrana quística y se envía a estudio histopatológico confirmándose nuevamente el diagnóstico de QQO (FO 99-213). Luego se controló clínica y radiográficamente al paciente, registrándose datos objetivos que permiten comprobar la evolución favorable. Al mismo tiempo en forma coordinada con el Servicio de Cirugía BMF, el odontopediatra tratante establece un plan de seguimiento para controlar los factores de riesgo y favorecer los mecanismos protectores de las enfermedades bucales producidas por placa microbiana y apoyar la motivación a los controles rigurosos por su patología asociada, tomando en consideración el retardo mental del paciente y su escasa habilidad manual

En el control clínico del 14 de marzo del 2000 se observó en las arcadas dentarias las coronas de las piezas dentarias permanentes



Fig. 27



Fig. 26

13, 33, 34 y la cúspide mesial del 27 erupcionando.

Asimismo, en la OPT de control realizada el 17 de octubre de 2001 (Fig. 22), se observa una nueva área radiolúcida pericoronaria en la zona del molar inferior izquierdo -38-, se decide la descompresión de esta zona y en el mismo acto se extrajo el germen del 28 que impedía la completa erupción del 27.

En el control radiográfico del 10 de setiembre del 2002 se observó la neoformación ósea importante en las zonas intervenidas, la disminución o desaparición de las cavidades quísticas, la trayectoria eruptiva de las piezas permanentes involucradas y su alineación en las arcadas dentarias (Fig. 23).

Las figuras 24, 25, 26 y 27 corresponden a los controles clínicos y radiográficos del paciente a los 18 años de edad en febrero del 2007.

## Discusión

El síndrome Gorlin y Goltz es también conocido como: síndrome del nevo baso celular, síndrome de nevus de células basales, síndrome de carcinoma de células basales, síndrome de carcinoma baso celular nevoide. Es un desorden autosómico dominante hereditario con penetrancia completa y expresión clínica muy variable. La Organización Panamericana de la Salud en su Clasificación Internacional de Enfermedades Aplicadas a la Odontología y Estomatología lo clasifica dentro de las anomalías congénitas (13). Los análisis genéticos revelan alteraciones en los genes PTCH en los casos no familiares y casos esporádicos de NBC. No se define una diferenciación de género. Se caracteriza por presentar cinco componentes principales que incluyen: carcinomas de células basales, quistes en los maxilares, anomalías congénitas esqueléticas, calcificaciones ectópicas y fositas palmares o plantares. Sin embargo este síndrome puede presentar más de 100 características, incluyendo endocrinopatías asociadas, potencial retardo mental, meduloblastoma, fibromas de ovario e incidencia aumentada de fisura labial o palatina (14).

Los QQQ, incluidos actualmente como Tumor Odontogénico Queratoquístico en la clasificación de la OMS del 2003 (15), pueden aparecer en la primera década de la vida en pacientes con el síndrome, a diferencia de la forma aislada de los QQQ que ocurren en la segunda o tercera décadas de la vida. Pueden ser únicos o múltiples (como ocurre en este paciente). En cuanto al sitio de mayor afectación, existen diferencias importantes, ya que en los pacientes que no forman parte del síndrome son más frecuentes en la mandíbula, en la región del ángulo, mientras que los pacientes portadores del síndrome Gorlin y Goltz se pueden presen-

tar en cualquier área de ambos maxilares. En el paciente niño de referencia, los QQQ involucraban las regiones canina y molar del maxilar superior y la región premolar y molar mandibular. En los niños y adolescentes los quistes pueden involucrar extensas zonas de los maxilares en crecimiento, ocasionar el desplazamiento de los gérmenes dentarios involucrados e impedir su normal erupción. Esto último constituyó el motivo de consulta de este paciente.

Desde el punto de vista radiográfico no existen diferencias entre los pacientes portadores o no del síndrome Gorlin y Goltz. Los QQQ se identifican como lesiones radiolúcidas uni o multiloculares, de diverso tamaño, con bordes escleróticos (16,17). En pacientes con el síndrome tienden a presentar más quistes satélites, proliferaciones epiteliales y restos epiteliales odontogénicos en la cápsula fibrosa (18). Sin embargo, en este paciente los múltiples informes anátomo patológicos no revelaron la presencia de quistes satélites o cordones epiteliales en la pared fibrosa. El tiempo promedio de tratamiento requerido por cada una de las lesiones quísticas para la neoformación ósea fue aproximadamente de 8 a 12 meses, lo cual coincide con los datos bibliográficos (19).

La conducta terapéutica en estos pacientes debe tener en cuenta una de las características clínicas más notorias de los queratoquistes (QQQ), su potencial de recidiva, es decir la recurrencia en el mismo lugar de una lesión similar. Los QQQ tienen su origen en la lámina dental y pueden observarse quistes satélites representando los paraqueratinizados los más proliferativos, su pared quística es delgada, friable e invadiendo el hueso esponjoso (20). Se caracterizan en general por presentar una recurrencia alta -del 40% al 67%-, siendo mayor en los pacientes que presentan queratoquistes múltiples. La misma se obser-

va en los primeros cinco años posteriores a su remoción, con un promedio de dos años y diez meses pero se han descrito casos alcanzando hasta los 37 a 40 años después de la intervención (21). La patogenia de la recidiva de los QGO ha sido objeto de varias explicaciones reconociéndose como posibles factores que contribuyen a ella:

- Pared quística delgada y friable, que dificulta su enucleación intacta particularmente en los quistes de grandes dimensiones.
- La penetración del quiste en el hueso esponjoso, que aumenta la dificultad de remoción de la membrana.
- Pueden presentar quistes satélites en su periferia.
- La membrana quística se encuentra débilmente unida a la pared fibrosa y puede no ser removida totalmente en su exéresis quirúrgica.
- La evidencia de que el epitelio de la membrana de los quistes paraqueratinizados es más proliferativo que el de otras membranas quísticas.
- Su origen en la lámina dental y otros remanentes pueden contribuir a la formación de una nueva lesión (22-24).

En la literatura científica se citan y analizan las diferentes conductas terapéuticas en el tratamiento de los QGO procurando mejorar las técnicas quirúrgicas con el objetivo fundamental de reducir su alta recurrencia como ser:

1. la remoción de la mucosa suprayacente
2. la resección de tejidos vecinos en particular el tejido óseo (25)
3. el empleo de la solución Carnoy en el lecho quirúrgico, para cauterizar los remanentes epiteliales y los probables quistes satélites
4. la marsupialización con el objetivo de transformar el quiste en una cavidad abier-

ta con la capacidad de mantenerse de esa forma (26).

##### 5. la descompresión.

En 1991 Niels Brondum y Juhl Jensen (27) propusieron el tratamiento de descompresión para los QGO obteniendo como resultado principal una menor tendencia a la recidiva. Con el procedimiento descompresivo logran transformar el epitelio fino y frágil del queratoquiste en un epitelio sólido y grueso sin adhesión a las estructuras subyacentes. El resultado es la reducción de la luz del quiste a través de una técnica sencilla y con mínimo discomfort para el paciente. La técnica descrita por los autores consiste en colocar un tubo de drenaje de polietileno de aproximadamente 2 o 3 mm de diámetro y con una luz de 1,6 mm que se inserta en la cavidad quística, al momento de efectuar la toma biopsica. En su descripción terapéutica posterior a la inserción del tubo, los autores expresan que el paciente aplica, a través del mismo, diariamente una solución de clorhexidina al 0,1% empleando una jeringa para su irrigación. La clorhexidina tiene un efecto citotóxico sobre las células del epitelio quístico. El control de la reducción del tamaño de la cavidad quística lo evalúan radiográficamente durante los primeros cuatro meses. Luego junto con el retiro del tubo de drenaje de considerarlo necesario, realizan la cistectomía. Establecen como ventajas importantes de este método que simplifica el procedimiento quirúrgico y reduce la tendencia a la recurrencia.

Con relación a la tasa de recurrencia de los QGO, en pacientes portadores de este síndrome es más elevada, según quedó establecido en el estudio de Forsell y Colbs en 1988. En el paciente de referencia no se han identificado alteraciones radiográficas en los siete años de evolución y control que induzcan a pensar en una recidiva. Finalmente, para obtener éxito en el tratamiento de los quistes por la técnica

de descompresión es imperativo contar con la colaboración del paciente y en caso de tratarse de un niño también de su familia.

## Conclusiones

El Síndrome Gorlin y Goltz o nevomatosis baso celular es un síndrome de características bien definidas, en cuya conformación el odontólogo tiene el deber de formular un diagnóstico precoz. Se considera oportuno por lo tanto insistir en tres aspectos:

1. la necesidad de una estrecha colaboración entre los diferentes especialistas, en el ámbito del cual el odontólogo ocupa una posición relevante, dado lo precoz de las manifestaciones orofaciales,

2. la gravedad de la evolución del síndrome que impone un tratamiento de los queratoquistes por su capacidad invasiva y recurrente así como de las lesiones cutáneas por su eventual transformación neoplásica,

3. la obligación de informar al paciente y a sus padres de la necesidad imperiosa de controles clínicos rigurosos (cada tres meses) y controles radiográficos (cada seis meses). Este régimen de controles se debe realizar en todos los años pero se pondrá especial cuidado entre la pubertad y los 35 años de edad debido a que el síndrome Gorlin y Goltz se vuelve particularmente agresivo en esa franja etaria. La posibilidad de desarrollar neoplasias en otros órganos debe ser adecuadamente valorada y oportunamente tratada.

Por todas las particularidades analizadas se recomienda que los pacientes con diagnóstico presuntivo de síndrome Gorlin y Goltz sean sometidos a un protocolo diagnóstico que involucre:

- historia clínica familiar de manera de descartar el factor hereditario interrogando

sobre carcinomas basocelulares, quistes maxilares y otros tumores.

- indagatoria clínica que deberá involucrar: odontólogo, dermatólogo, neurólogo, oftalmólogo, así como el control genitourinario y cardiovascular.
- exámenes radiográficos que deberán incluir OPT, radiografías póstero-anterior y lateral de cráneo, de tórax, póstero-anterior y lateral de columna vertebral y de pelvis en pacientes de sexo femenino.
- ecografía pélvica.
- ecografía cardíaca en la niñez.

## Referencias Bibliográficas

1. Gorlin R J, Goltz R W. Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib: a síndrome. *N Engl J Med* 1960; 262: 908-12
2. White J C. Multiple benign cystic epitheliomata. *J Cutan Dis* 1894;12: 477-81
3. Hahn H, Wicking C, et al. Mutations of the human homolog of *Drosophila* patched in the nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Cell* 1996; 85: 841-51
4. Farndon P A, Del Mastro R G. Location of gene for Gorlin Syndrome. *Lancet* 1992; 339: 581-582
5. Gailani M R, Bale A E. Development defects in Gorlin syndrome related a putative tumor supresor gene on cromosoma 9. *Cell* 1992; 69: 111-117
6. Wood K, Goaz P. Diagnóstico diferencial de las lesiones orales y maxilofaciales, 5ª ed. Madrid, Harcourt Brace, 1998, cap 22, p 382-384
7. Lovin J D, Talarico C L, Wegert S L. Gorlin's Syndrome with associated cysts. *Pediatr. Radiol.* 1991; 21: 584-7
8. Shear M, Wilton E. Citogenetic studies of the basal cell carcinoma syndrome. *JADA* 1968; 23: 99-104

9. Gorlin R J, Cohen M M, Levin L S. Syndromes of the head and neck. 3ª ed. New York. Oxford University Press, 1990
10. Evans D G, Ladusans E J, Rimmer S. Complications of nevoid basal cell carcinoma syndrome: results of a population based study. J Med Genet 1993; 30 (40): 460-4
11. Meneses G, Jaimes H, Miranda L, Acosta M. Síndrome de Gorlin. Rev. Inst Nac Cancerol 1998, 44, (2): 94-98
12. Shear M. The aggressive nature of the odontogenic keratocyst: is it a benign cystic neoplasm? Part I. Clinical and early experimental evidence of aggressive behavior. Oral Oncol. 2002, 38: 219-226.
13. Organización Panamericana de la Salud. Clasificación Internacional de Enfermedades Aplicadas a la Odontología y Estomatología. 2ª edición. Washington DC. 1985: p 79
14. Neville B W, Allen C M, Bouquet J E. Oral and Maxillofacial Pathology. Ed W B Saunders Co. 1995, p 501-503
15. OMS. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumors. IARC Press. Lyon, 2005, p 306-307.
16. Reyes J F, Bagán J V. Síndrome de Gorlin y Goltz. Revisión de la literatura y reporte de un caso. Revista Europea de Odonto- Estomatología. 2002, vol XIV( N° 2): 104-112
17. Donatsky O, Hjoting- Hansen E, Philipsen H P: Clinical, radiologic and histopathologic aspects of 13 cases of nevoid basal cell carcinoma syndrome. Int J Oral Surg. 1976, 5: 19-28
18. Lovini J D, Talarico C L, Wegert S L, Gorlin's Syndrome with associated odontogenic cysts. Pediatr Radiol 1991, 21: 584-7
19. Melo E S, Kawamura J Y, Alves C A. Imaging modality correlations of a odontogenic keratocyst in the nevoid basal cell carcinoma syndrome: a family case report. O.O.O. 2004, (2): 232-6
20. Meredith A. Marsupialization as a definitive treatment for odontogenic keratocyst. Discussion. J Oral Maxillofac Surg. 2004, (6): 655-6
21. Woolgar JA, Rippin J W, Browne R M. A comparative study of the clinical and histological features of recurrent and non-recurrent odontogenic keratocysts. J. Oral Pathol 1987; 16: 124-128
22. Stoelinga P. Long-term follow-up on keratocysts treated according to a defined protocol. Int J Oral Maxillofac Surg 2001; 30 (1): 14-25
23. Meara J G, Shah S, Li K K. The odontogenic keratocyst: a 20 year clinicopathologic review. Laryngoscope. 1998; 108: 280-284
24. Morgan T A, Burton C C , Quian F. A retrospective review of treatment of the odontogenic keratocyst. J Oral Maxillofac Surg. 2005 May; 63 (5): 635-9
25. Irvine G H, Bowerman J E. Mandibular keratocysts: surgical management. Br. J Oral Maxillofac Surg. 1985; 23: 204-6
26. Pogrel MA. Marsupialization as a definitive treatment for the odontogenic keratocyst. J Oral Maxillofac Surg. 2004 Jun; 62 (6): 651-6; discussion 655-6
27. Brondum N, Jensen J. Recurrence of keratocysts and decompression treatment. O.O.O. 1991, 72: 265-9

*Prof. Dra. María del Carmen López - dra.lopezgiordi@gmail.com*  
*Prof. Adj. Dra. Beatriz Casnati Guberna - beacasnati@montevideo.com.uy*

