

Juliana Medeiros Almeida¹, Pedro Cabeça Santos¹, Francisco Azevedo Coutinho¹, Mariana Magalhães Maia¹, Carina Ramos¹, Nuno Gil²
Centro Hospitalar de São João, Porto

¹IFE Estomatologia | ²Especialista em Estomatologia

INTRODUÇÃO

A síndrome de Gorlin (S. Gorlin) é uma doença hereditária autossómica dominante rara, causada por mutações no gene supressor tumoral *PTCH* (9q22.3-q31). Um dos aspetos clínicos mais comuns desta entidade, corresponde ao desenvolvimento de múltiplos queratoquistos odontogénicos, que ocorrem em mais de 90% dos doentes e devem motivar a exclusão desta patologia. Outras alterações presentes em mais de metade dos doentes, correspondem a múltiplos carcinomas basocelulares, quistos epidermóides, *pitting* palmo-plantar, calcificações intracranianas, anomalias das costelas e das vértebras e fácies característica (aumento do perímetro craniano, hipertelorismo e fácies característica (aumento do perímetro craniano, hipertelorismo e bossa frontal proeminente). A ocorrência de meduloblastoma, embora menos frequente, não é incomum. menos frequente, não é incomum.

DESCRIÇÃO DO CASO

Doente do género masculino, 9 anos de idade, com antecedentes de meduloblastoma e S. Gorlin confirmado geneticamente, recorreu ao Serviço de Urgência do Hospital de São João por tumefação intraoral. Objetivou-se: fácies compatível com S. Gorlin; dentição mista com alterações da forma (dentes conóides e microdentes); abaulamento vestibular no 1º quadrante distal a 1.2; e abaulamento vestibular abrangendo todo o 5º sextante. Ambas as tumefações exibiam consistência dura e não eram observáveis fístulas. A ortopantomografia (Fig. 1) revelou uma lesão radiotransparente multiloculada no 5º sextante, condicionando desvio inferior de 4.3 incluso e levantava suspeita sobre a existência de lesões nos restantes sextantes. Por este motivo, foi realizada uma tomografia computadorizada, que revelou a existência de 3 lesões líticas: na sínfise mentoniana (29x14 mm) (Fig. 2); no 1º quadrante (12x9mm) condicionando desvio anterior de 1.3 incluso; e outra em relação com 2.3-2.4. Procedeu-se a descompressão quística da lesão da sínfise mentoniana (Fig. 3), dadas as suas dimensões e efetuou-se biópsia da parede quística, cuja análise anátomo-patológica foi compatível com queratoquisto odontogénico.

Ortopantomografia



Fig. 1 - Lesão radiotransparente multiloculada no 5º sextante, condicionando desvio inferior de 4.3 incluso.

Tomografia computadorizada

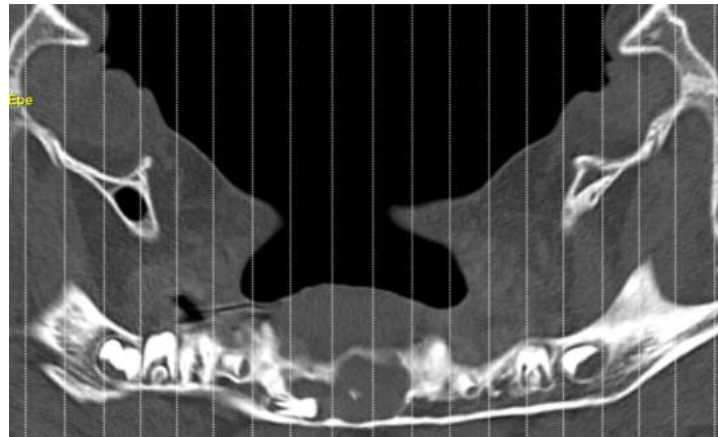


Fig. 2 - Lesão lítica na sínfise mentoniana (29x14 mm).

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

O comportamento dos queratoquistos odontogénico na S. Gorlin é semelhante ao dos casos não síndrómicos, podendo cursar com intercorrências infecciosas e deformidade facial (grande potencial de crescimento). Deste modo, torna-se imperativa a excisão destes quistos. Dadas as dimensões da lesão mandibular, efetuou-se descompressão quística prévia, de modo a reduzir o risco de fratura inerente à excisão. A recorrência é muito comum, pelo que o seguimento a longo prazo é essencial.

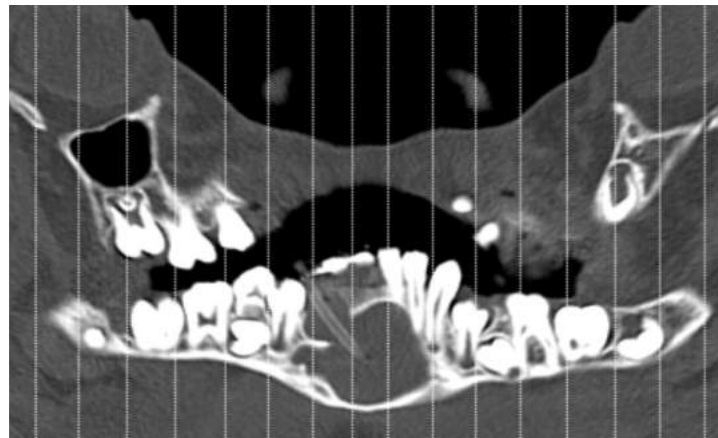


Fig. 3 - Lesão lítica na sínfise mentoniana com dreno para descompressão.