



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

EL PAPEL DEL CIRUJANO DENTISTA EN LA
IDENTIFICACIÓN TEMPRANA DEL SÍNDROME DE
GORLIN-GOLTZ.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

MARÍA FERNANDA RAMÍREZ GILES

TUTOR: Mtro. FRANCISCO GERMÁN VILLANUEVA SÁNCHEZ

ASESORA: C.D. MARÍA EUGENIA RODRÍGUEZ SÁNCHEZ



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Sé lo inmensamente afortunada que soy porque la vida me puso a personas que de alguna u otra manera contribuyeron a realizar ésta mi más grande meta en la vida, a las cuales agradezco con todo mi ser y quiero dedicar este logro.

Gracias:

A mi papá Javier por ser el mejor padre, por enseñarme a amar, vivir, perdonar y a dar todo sin esperar nada a cambio, a él a quien aún sigo esperando regrese a casa, eres mi mayor motivación, este logro es para ti. Te amo y sé que tarde o temprano volveremos a estar juntos, *SIEMPRE EN MI MENTE* mi chinito lindo...

A mi mamá Patricia porque sin ti este sueño no se hubiera hecho realidad, gracias por ser la mejor, por tu fortaleza y valentía, por haber creído siempre en mí y haber esperado con paciencia este momento, este logro también es tuyo, jamás me alcanzará la vida para agradecerte todo lo que has hecho por mí. Eres la persona a quien más admiro en la vida, te amo infinitamente.

A mis hermanas Adriana y Claudia que nunca dudaron en darme lo mejor de ellas para que yo llegara hasta donde hoy. Gracias por apoyarme incondicionalmente, porque juntas aprendimos a vivir con una de las heridas más grandes. Gracias por escucharme, por estar siempre que las necesité, por aguantarme en mis peores momentos, por ser mis mejores amigas y mis grandes compañeras de vida. Ni con todas las riquezas del mundo podré agradecer todo lo que han hecho por mí.

A mis tíos Mario y Ernestina por depositarme su cariño y confianza, gran parte de este logro es gracias a ustedes, estaré agradecida eternamente por su apoyo incondicional, gracias por preocuparse siempre, por no dejarnos en ningún momento solas y por no dudar nunca en darme lo que ha estado a su alcance. Jamás existirá en esta vida como agradecerles tanto.

A mi Tito, Leydi, Valeria y Diego por el apoyo de siempre, por estar con nosotras en las malas y en la peores, en las buenas y en las mejores, por querernos tanto, por los viajes a Puebla, por las lágrimas y sonrisas juntos.

A Sergio Bermúdez por el amor y por estar conmigo durante el difícil camino y porque a pesar de todo nunca dudaste en apoyarme, por los momentos difíciles que tanto me han hecho aprender en la vida, eres el gran amor de mi vida.

Si mi boca no alcanza a decirles lo agradecida que estoy con ustedes y cuanto los amo,

que mi corazón se los diga con cada latido!!!

A Jonathan por aguantarnos y por ser el hermano que no tuve.

A Gaby Ramírez y familia por querernos, por la compañía cuando más la necesité.

A mi familia en general por creer en mí y por formar parte de los pacientes que tanto necesité.

A la UNAM por abrirme sus puertas, por darme la gran satisfacción de formar parte de ella, por permitir mi formación personal y académica...ORGULLOSAMENTE UNAM POR SIEMPRE!!!

A mis grandes amigas y compañeras de camino Rebeca, Gloria, Karen e Itzel, por su apoyo, consejos, risas, por ser mi paño de lágrimas, por los días de estrés y desestrés juntas. Las quiero muchísimo!!!

A mis compañeros y amigos de la Facultad de Odontología y clínica periférica Padierna porque de todos aprendí algo, porque sabemos lo difícil que es esto (lágrimas, estrés, coraje, desgaste físico, los días sin dormir, pero sobre todo el orgullo que significa decir: soy universitario).

A mis profesores por compartir sus conocimientos, sin duda alguna son pilar de mi formación académica, en especial al profesor **Ricardo del Palacio** por la amistad, confianza, apoyo y por todos los conocimientos que nunca dudó en brindarme.

A mis asesores la C.D Ma. Eugenia Rodríguez Sánchez y el Mtro. F. Germán Villanueva Sánchez por la orientación, apoyo y tiempo en este trabajo (el cual valoro mucho), así como a la **Esp. Luz de Carmen González y al Mtro. Juan Carlos Cuevas** por su valioso tiempo.

Al Sr. Bernardo Llano y Sra. Esmilda por la confianza, el café y pláticas de los sábados, por el apoyo que en todo momento nos han brindado.

Agradezco al Mtro. F. Germán Villanueva Sánchez por el caso clínico y fotografías amablemente proporcionadas para la elaboración de este trabajo, así como por su tiempo y orientación.

Gracias!!!

ÍNDICE.

INTRODUCCIÓN.....	7
1.- ANTECEDENTES HISTÓRICOS.....	8
2.- EPIDEMIOLOGÍA.....	11
3.- ETIOLOGÍA.....	12
4.- ASPECTOS CLÍNICO PATOLÓGICOS.....	13
4.1. Manifestaciones en cavidad oral.....	13
4.2. Manifestaciones cutáneas.....	20
4.3. Manifestaciones oculares.....	24
4.4. Manifestaciones esqueléticas.....	25
4.5. Manifestaciones en sistema nervioso central.....	27
4.6. Manifestaciones genitourinarias.....	27
5.- DIAGNÓSTICO.....	30
5.1. Ortopantomografía.....	32
5.2. Biopsia de tumores odongénicos.....	33
5.3. Dermatoscopia.....	35
5.4. Biopsia cutánea de hoyuelos palmares.....	35
5.5. Biopsia cutánea de carcinomas basocelulares.....	36
5.6. Biopsia de papilomas fibroepiteliales.....	37

5.7. Radiografía de cráneo y tomografía axial computarizada de cráneo.....	38
5.8. Radiografía de tórax y columna vertebral.....	39
5.9. Ultrasonido renal y de pelvis.....	39
5.10. Medición de marcadores tumorales.....	40
6.- TRATAMIENTO.....	43
6.1. Tratamiento para tumores odontogénicos.....	43
6.1.1. Descompresión del tumor.....	44
6.1.2. Marsupialización.....	45
6.1.3. Enucleación.....	45
6.1.4. Enucleación con osteotomía periférica.....	46
6.1.5. Resección en bloque.....	47
6.2. Tratamiento para carcinomas basocelulares.....	48
6.2.1. Criología.....	48
6.2.2. Terapia fotodinámica.....	49
6.2.3. Cirugía de Mohs.....	50
6.2.4. Curetaje.....	51
6.3. Tratamiento de otras lesiones presentes en el síndrome.....	51
6.4. Pronóstico.....	53
CASO CLÍNICO.....	55
CONCLUSIONES.....	61
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	63

INTRODUCCIÓN.

Un síndrome es un conjunto de signos y síntomas que forman un cuadro clínico presente en una enfermedad. El síndrome de Gorlin-Goltz es un desorden genético, con predisposición cancerígena y diversas alteraciones de desarrollo en el organismo.

La importancia de este síndrome en el área odontológica se encuentra en la presencia de tumores odontogénicos, que es una de las principales entidades para su diagnóstico, jugando el odontólogo un papel significativo para la detección y tratamiento precoz, proporcionando un buen pronóstico y calidad de vida a estos pacientes.

El propósito del presente trabajo es proporcionar la información necesaria para diagnosticar y tratar a los pacientes que presentan esta enfermedad, desde el punto de vista odontológico y multidisciplinario.

Hoy en día la odontología no sólo se encarga de restaurar y reponer órganos dentarios, pues la visión va en una forma más completa permitiendo al odontólogo ser pieza clave en el manejo de pacientes con padecimientos complejos, por tal motivo es importante que tenga el conocimiento necesario para diagnosticar este síndrome y otros padecimientos, ofreciendo a los pacientes un adecuado manejo y tratamiento.

1.- ANTECEDENTES HISTÓRICOS.

- El síndrome fue descrito por primera vez en 1984 por Jarisch y White destacando la presencia de múltiples carcinomas basocelulares.¹
- Nomland en 1932 individualiza el síndrome describiendo los nevos de células basales.²
- Strain describe en 1939, una familia en la cual tres generaciones presentan carcinomas cutáneos y tumores mandibulares.³
- En 1951, Binkley, G. y Johnson, H. Reportaron el caso de una paciente femenina que presentaba nevos, agenesia del cuerpo caloso, quistes en la mandíbula evolucionando a fibrosarcoma, que posteriormente causó metástasis en pulmón, provocándole la muerte. En autopsia se observó un fibroma de ovario así como costillas bífidas.⁴
- Howell y Caro en 1959 relacionan los epitelomas de células basales con malformaciones congénitas.⁵
- En 1960 Robert J. Gorlin y Robert W. Goltz profundizaron el estudio, describiendo a una paciente asociando la presencia de carcinoma de células basales, tumores mandibulares, calcificación de la hoz del cerebro y costillas bífidas, estableciéndolo como un nuevo síndrome.²

Robert James Gorlin patólogo bucal y genetista estadounidense (Fig. 1), nacido el 11 de enero de 1923 en Hudson, Nueva York. Logra ideas que penetran en los trastornos genéticos de la cabeza y el cuello y ayudó a escribir

un libro de referencia médica definitiva sobre las causas de las malformaciones faciales.⁶



Fig. 1. Robert James Gorlin.⁷

Se graduó en el Columbia College, sirvió en el ejército de EE.UU. durante la Segunda Guerra Mundial y luego estudió en la Escuela de Odontología de la Universidad de Washington, donde se graduó en 1947. Más tarde obtuvo una maestría en Química en la Universidad Estatal de Iowa. Después de una serie de puestos académicos Gorlin en 1956 se trasladó a la Universidad de Minnesota Escuela de Odontología, donde se convirtió en profesor y presidente de la división de patología oral en 1958 y profesor de los regentes en 1979.⁶

Gorlin se hizo internacionalmente conocido por su trabajo en los síndromes craneofaciales y sordera. Su principal contribución fue la delimitación de los síndromes craneofaciales y publicó más de 400 artículos en este campo. Su monografía Síndromes de la cabeza y cuello es la obra definitiva sobre el tema.^{6,7}

En 1974, Gorlin fue galardonado con el Premio al Alumno de la Universidad de Washington, aquí se desempeñó como profesor de patología, dermatología, pediatría, obstetricia, ginecología y otorrinolaringología.^{6,7}

También se desempeñó como presidente de la Asociación Internacional de Investigación Dental, la Academia Americana de Patología Oral y la Sociedad Internacional de Biología Craneofacial.^{6,7}

Además de sus funciones en la odontología, ocupó cargos en los departamentos de Obstetricia y Ginecología, Pediatría, Dermatología, Otorrinolaringología y fue uno de los fundadores y un diplomático de la Junta Americana de Genética Médica, Genética Clínica. Fallece el 29 de agosto de 2006 en Minnesota.^{6,7}

Robert William Goltz dermatólogo americano nacido en 1923 en Minnesota. Estudió medicina en la Universidad de Minnesota. En 1965 se convirtió en el primer profesor en dermatología en la Universidad de Colorado, Denver. En 1970 regresó a la Universidad de Minnesota para convertirse en el jefe del departamento de Dermatología. Goltz es reconocido como pionero en Dermatología.⁶

2.- EPIDEMIOLOGÍA.

El síndrome de Gorlin-Goltz o también conocido como Síndrome de Carcinoma Nevoide de Células Basales, Nevus Múltiple de Células Basales, Hiperplasia Dérmica Focal o Policistoma, es un desorden genético autosómico dominante con prevalencia de 1 por cada 57 000 habitantes a nivel mundial, de alta penetrancia y de expresividad variable, lo cual hace que no todas las manifestaciones se encuentran en cada paciente. Está determinado por predisposición cancerígena y alteraciones de desarrollo en el organismo. Afecta por igual a hombres como mujeres.^{8,9,10}

Estudios en México han reportado que un número significativo de pacientes pediátricos con tumores odontogénicos están asociados a síndrome de Gorlin-Goltz. Refieren que de los pacientes que presentan tumores odontogénicos múltiples, entre el 5% y 12.5% están asociados al síndrome. La importancia odontológica de reconocer oportunamente el síndrome radica en la atención de los tumores odontogénicos para evitar mutilaciones extensas e intervenciones múltiples debido a la recidiva que suelen tener estos tumores.^{11,12,13}

3.- ETIOLOGÍA.

El síndrome de Gorlin-Goltz se debe a una alteración genética presente en el cromosoma 9, específicamente del gen PORNC, el cual es un gen expresado en la formación de tejidos tales como piel, ojos, oído medio, dientes, huesos largos, costillas, vértebras y lóbulo frontal del cerebro. Esta mutación del gen PORNC disminuye su función, causando fallo en la señalización de proteínas Wnt que son proteínas importantes requeridas para la inducción, proliferación y morfogénesis de varios órganos. El síndrome de Gorlin-Goltz puede constituir un desarrollo suprimido de los fibroblastos dérmicos, así como la diferenciación y proliferación de adipocitos, la señalización de las Wnt producen proliferación de fibroblastos en las heridas, tomando un papel importante en el desarrollo dérmico, sin embargo las Wnt inhiben la adipogénesis, por lo que la inhibición podría cambiar el destino de las células mesodérmicas de fibroblastos a adipocitos.¹⁴

Algunos autores mencionan que la alteración genética se debe a la mutación de PTCH1, un gen supresor de tumores implicado en la formación y desarrollo de estructuras embrionarias, ubicado en el cromosoma 1 y 9, este gen protege a las células para evitar que progresen a la formación de neoplasias y al ser alterado contribuye a ploidisplasia ectodérmica, dando lugar a afectación de diferentes órganos. Las anomalías congénitas se deben a mutación en una de las copias de este gen, mientras que la presencia de tumoraciones depende la mutación de las dos copias.¹⁵

El gen PTCH1 codifica para una glucoproteína que participa en la vía de señalización Sonic Hedgehog (SHH), la cual es una vía que regula varios procesos entre ellos, la embriogénesis, carcinogénesis y reparación de tejidos durante procesos inflamatorios.¹⁶

4.- ASPECTOS CLÍNICO PATOLÓGICOS.

El síndrome de Gorlin-Goltz es clínicamente complejo debido a la presencia de múltiples manifestaciones que aparecen en las tres primeras décadas de la vida, aunque puede llegar a presentarse desde el nacimiento. A la exploración general se aprecia comúnmente talla baja, asimetría corporal y hombros caídos. Sus características pueden agruparse de la siguiente manera:^{17,18}

➤ 4. 1. Manifestaciones en cavidad oral.

Múltiples tumores queratoquísticos odontogénicos mandibulares y maxilares. Son tumores odontogénicos benignos que se originan de la lámina dental o de remanentes de la capa basal de la mucosa oral, es la segunda manifestación más común del síndrome. El 40% de los tumores surgen del epitelio reducido del esmalte del folículo dental, según estudios realizados por el Instituto nacional de pediatría en México. Consiste en una cavidad patológica revestida por epitelio escamoso estratificado constituido por una capa de 6 a 10 células de espesor, en su interior se encuentra material sebáceo y grandes cantidades de restos de queratina, cristales de colesterol y cuerpos hialinos si el quiste presenta inflamación (Fig.2).^{19,20}



Fig. 2. Componentes del quiste.¹⁹

Su recidiva es muy frecuente debido a la presencia de fragmentos epiteliales, quistes satélites en la pared de tejido conectivo o por la presencia de restos de la lámina dental en el hueso vecino a la lesión primaria. La presencia múltiple de tumores constituye una de las primeras manifestaciones clínicas del síndrome, dando gran importancia a la odontología como principal medio de detección de este (Fig.3).¹⁹



Fig. 3. Ortopantomografía de paciente con síndrome de Gorlin-Goltz en la cual se observan múltiples tumores.⁴

Los tumores se localizan principalmente en la rama ascendente y porción posterior y zona de premolares de la mandíbula ya que en esta área la lámina dental es más activa. Clínicamente se presenta como un aumento de volumen asintomático que suele no presentar cambios en la estructura externa de la mucosa. Presentan un comportamiento clínico agresivo que crece rápidamente implicando la destrucción de estructura ósea antes de expresar algún signo clínico.¹⁹ Cuando aparece tumoración y dolor, habitualmente el tamaño que han desarrollado es muy grande (Fig. 4). Suelen diagnosticarse al tomar radiografías dentales de rutina.^{4, 17, 20}



Fig. 4. Múltiples aumentos de volumen con apariencia normal en el color de la mucosa.¹

El desarrollo de crecimiento de los tumores odontogénicos está relacionado con los siguientes mecanismos:¹⁹

- Crecimiento por multiplicación de las células basales.
- Aumento de presión hidrostática que provoca distensión de fluidos.
- Reabsorción ósea.

Los tumores odontogénicos pueden causar expansión de las corticales óseas, malposición dentaria, resorción ósea, abscesos, celulitis, fracturas mandibulares y en algunos casos cuando se presentan recidivas, los tumores pueden dar origen a neoplasias malignas como ameloblastoma, mixoma odontogénico y fibrosarcoma (Fig. 5 y 6).^{1,20}



Fig. 5. Mal posición dentaria en paciente con síndrome de Gorlin-Goltz.¹

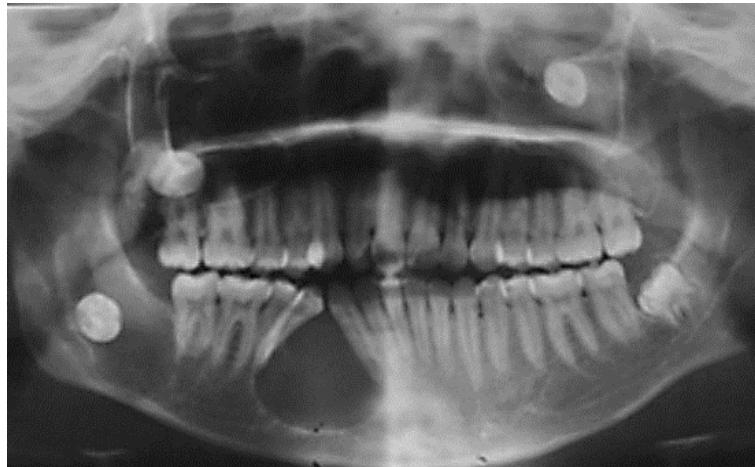


Fig. 6. Radiografía panorámica donde se muestra malposición dentaria de dientes anteriores inferiores a causa de la presencia de tumor odontogénico el cual provoca desplazamiento dental, así como resorción del hueso mandibular.³

Los tumores odontogénicos varían desde proliferaciones hamartomatosas hasta verdaderos tumores malignos. Debido al comportamiento agresivo que suelen tener, la Organización Mundial de la Salud (OMS) en 2005 propone la clasificación actual de los tumores, en la cual incluye como “tumor odontogénico queratoquístico” y ya no como “quiste” como originalmente había sido nombrado (Tabla 1).²¹

Tumores benignos.	Tumores malignos
<p>Epitelio odontogénico con estroma maduro sin ectomesénquima odontogénico:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Ameloblastoma: sólido, multiquístico, extraóseo tipo periférico, desmoplástico y uniuístico. -Tumor odontogénico escamoso. -Tumor odontogénico epitelial calcificante. -Tumor odontogénico adenomatoide. -Tumor odontogénico queratoquístico. <p>Epitelio odontogénico con ectomesénquima odontogénico, con o sin formación de tejido dentario duro:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Fibroma ameloblástico. -Fibrodentinoma ameloblástico. -Fibroodontoma ameloblástico. -Odontoma: tipo complejo y compuesto. -Odontoameloblastoma. -Tumor odontogénico quístico calcificante. -Tumor odontogénico dentífero de células fantasma. <p>Mesénquima y/o ectomesénquima odontogénico con o sin epitelio odontogénico:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Fibroma odontogénico (con abundante o escaso epitelio odontogénico). -Mixoma odontogénico (Mixofibroma). -Cementoblastoma. 	<p>Carcinomas odontogénicos:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Ameloblastoma metastatizante (maligno). -Carcinoma ameloblástico: tipo primario, secundario intraóseo y secundario periférico. -Carcinoma espinoso celular intraóseo primario: tipo sólido y derivados de tumor odontogénico queratoquístico. -Carcinoma espino celular primario derivado de quistes odontogénicos. -Carcinoma odontogénico de células claras. -Carcinoma odontogénico de células fantasma. <p>Sarcomas odontogénicos:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Fibrosarcoma ameloblástico. -Fibrodentino y fibroodonto sarcoma ameloblástico. -Sarcoma ameloblástico. <p>Lesiones relacionadas al hueso:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Fibroma osificante. -Displasia fibrosa. -Displasia ósea. -Lesión central de células gigantes (Granuloma). -Querubismo. -Quiste óseo aneurismático. -Quiste óseo simple. <p>Otros tumores:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Tumor neuroectodérmico melanótico de la infancia.

Tabla 1. Clasificación histológica de tumores odontogénicos OMS (2005).²¹

- **Otras manifestaciones orales que pueden estar presentes en el síndrome son:**

Labio y paladar hendido. Se refiere a un defecto congénito o hendidura en el labio superior debido a un defecto de la unión embrionaria de las

prolongaciones maxilar y nasal interna. Cuando el defecto está presente en la fusión de las crestas palatinas da como resultado la hendidura del paladar. Estas hendiduras pueden aparecer juntas o bien observarse una sin la otra (Fig. 7).²²



Fig. 7. Fisura de labio y hendidura del paladar.²³

Hipodoncia y oligodoncia. Se refiere a la ausencia de uno a seis dientes (hipodoncia) o más de seis dientes (oligodoncia), por fallas en su desarrollo. Es el resultado de mutaciones genéticas que interfieren en la morfogénesis y funciones celulares (Fig. 8).²⁴



Fig. 8. Radiografía panorámica donde se observan dientes temporales y ausencia de gérmenes dentales de dientes permanentes.²⁵

Displasia del esmalte dental. Es una anomalía en el desarrollo del esmalte. Se refiere a anomalías en la síntesis y maduración de la matriz del esmalte. Los resultados son variaciones de color o de la forma (Fig. 9). Así mismo hay presencia de hipoplasia de la lengua e hipertrofia gingival.^{14,18}



Fig. 9. Displasia del esmalte.²⁶

➤ **4.2. Manifestaciones Cutáneas.**

Carcinomas múltiples de células basales. El carcinoma basocelular es un tumor epitelial derivado de las células basales de la epidermis. Es el cáncer más frecuente en los seres humanos, representando el 25% de todos los cánceres en Estados Unidos de Norte América.^{27,28}

Es la característica más importante del síndrome, puede aparecer desde los dos primeros años de edad o incluso pueden estar presentes desde el nacimiento como lesiones rosadas que tienden a evolucionar en el transcurso de la edad, su prevalencia es en la pubertad, tornándose más agresivos después de la segunda década de vida (Fig. 10 y 11).^{8,17}



Fig. 10. Pápulas amarronadas correspondientes a síndrome de Gorlin-Goltz.¹⁶



Fig. 11. Lesiones múltiples de carcinoma basocelular.²⁸

Cuando un paciente presenta carcinoma basocelular a edad temprana, debe valorarse si su aparición es de forma esporádica o asociada a algún síndrome, cuando éstos son esporádicos aparecen a edad tardía y es único, a diferencia de los que aparecen a edad temprana que son múltiples y son a causa de síndromes, como en el síndrome de Gorlin-Goltz (Fig. 12).²⁹



Fig. 12. Múltiples carcinomas.⁴

Se presentan como placas pigmentadas ulceradas de tamaño variable o como pápulas de consistencia dura con distribución simétrica y unilateral que afectan principalmente cara y tronco (Fig. 13 y 14), incluso en áreas no expuestas a luz solar, sin embargo las radiaciones solares estimulan la mutación del gen PTCH1. Su crecimiento es lento y habitualmente solo afecta la epidermis, aunque puede llegar a tornarse agresivo con ulceración y destrucción del área afectada hasta invadir la dermis. Es asintomático y si su diagnóstico no es oportuno puede invadir tejido subcutáneo, músculo, hueso e incluso sistema nervioso central, llegando a hacer metástasis afectando pulmones.^{17,27,30}



Fig. 13. Carcinomas basocelulares nodulares en cara.³¹



Fig.14. Carcinoma basocelular invadiendo el tronco.³⁰

Hoyuelos o depresiones palmares y plantares. Son depresiones puntiformes en las palmas de las manos y plantas de los pies causadas por la ausencia de estrato córneo de la piel y por retardo de la maduración de las células basales de la epidermis (Fig. 15 y 16).^{5,19} Estudios realizados en México revelan que el 65 a 80% de los pacientes con el síndrome presentan hoyuelos en las palmas de las manos y plantas de los pies, apareciendo en promedio a los 25 años de edad.⁸



Fig. 15. Hoyuelos palmares presentes en síndrome de Gorlin-Goltz.³²



Fig. 16. Hoyuelos palmares.³³

Otras manifestaciones cutáneas presentes en este síndrome son los papilomas fibroepiteliales, los cuales se tratan de un crecimiento mixto epitelial y de tejido fibroso hiperplásico, caracterizado por crecimiento arborescente de células escamosas benignas. Tienen apariencia de frambuesas, son múltiples y surgen comúnmente en la unión entre las mucosa y piel perioral, perivulvar, perianal (Fig. 17), y periocular, aunque con menor frecuencia los papilomas pueden estar presentes en pabellón auricular, dedos de las manos y pies, encías, base de la lengua y esófago que pueden llegar a obstruir el tracto respiratorio.^{18,34,35,36}



Fig. 17. Presencia de papiloma fibroepitelial en zona perianal en paciente con síndrome Gorlin-Goltz.³⁶

➤ **4.3. Manifestaciones oculares**

Estrabismo. Desalineación ocular debido anomalías en el control neuromuscular de la motilidad ocular.³⁷

Hipertelorismo. Es un aumento anormal de la distancia de ambas órbitas, la cual es una característica común del síndrome (Fig. 18).^{1,38}

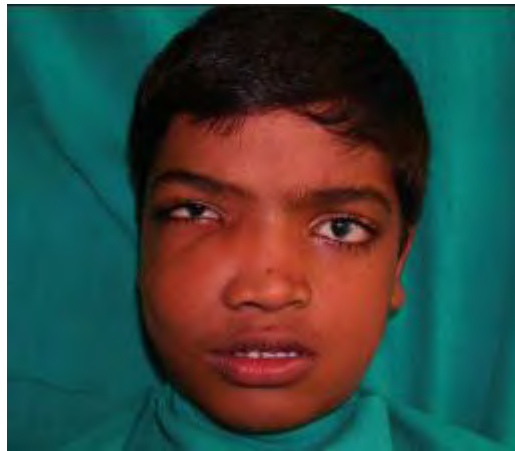


Fig. 18. Paciente con síndrome de Gorlin-Goltz, se observa hipertelorismo y ligero estrabismo.³⁷

Presencia de cataratas. Opacidad del cristalino debido a alteración cromosómica.³⁷

Ceguera congénita. Discapacidad física que consiste en la ausencia, parcial o total del sentido de la vista.³⁷

➤ 4.4. Manifestaciones Esqueléticas.

Las lesiones esqueléticas más frecuentes presentes en los pacientes con síndrome de Gorlin-Goltz son alteraciones costales como costillas ausentes y bífidas (Fig. 19). Otras son macrocefalia, escoliosis (Fig. 20), osteoporosis, malformaciones de la unión vértebro-occipital, alteraciones digitales como polidactilia (trastorno genético donde el humano nace con más dedos en manos o pies) y sindactalia (fusión de dos o más dedos entre sí) (Fig. 21).^{14,16,30}



Fig. 19. Radiografía de tórax en la que se muestra costilla bífida.³⁹

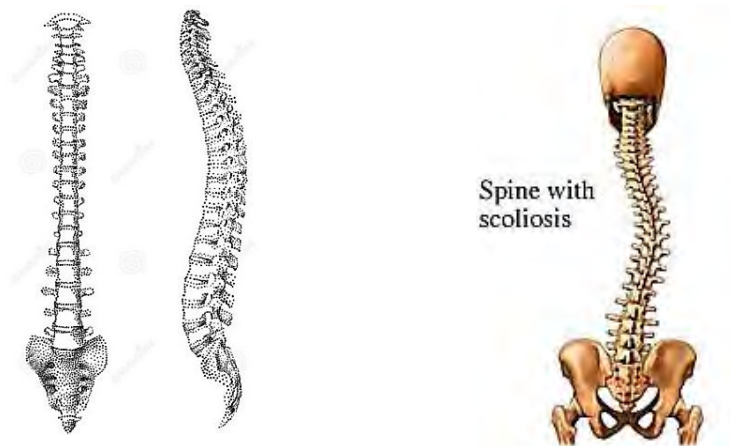


Fig. 20. Columna normal de lado izquierdo y columna con escoliosis en imagen de lado derecho.^{40,41}



Fig. 21. Paciente con síndrome de Gorlin-Goltz con manifestación esquelética sindactilia.³⁷

Así mismo se presenta anomalía de Sprengel que es una elevación anormal congénita de la escápula, hueso que conecta el húmero y la clavícula, causando atrofia muscular, asimetría en los hombros así como limitación del movimiento (Fig. 22).¹⁶



Fig. 22. Anomalía de Sprengel en paciente con presencia del síndrome de Gorlin-Goltz, además de presentar múltiples carcinomas basocelulares.²⁰

A nivel craneal se presentan calcificación de la hoz del cerebro (Fig. 23) y tienda del cerebelo, las cuales son asintomáticas y descubiertas en radiografías de cráneo de manera casual.^{8,30}



Fig. 23. Radiografía panorámica en la cual se observa calcificación de la hoz del cerebro.⁸

➤ **4.5. Manifestaciones en sistema nervioso central.**

El compromiso del sistema nervioso central está en el retraso mental que pueden llegar a presentar los pacientes con el síndrome, así como agenesia del cuerpo calloso, hidrocefalia, retardo mental, displasia neuronal focal que causa epilepsia y neoplasias como Meduloblastomas.⁵

➤ **4.6. Manifestaciones genitourinarias.**

El aparato urogenital puede estar afectado por el síndrome, sin aparente daño en la función reproductiva. En los varones se presenta hipogonadismo que es el defecto en la secreción testicular de andrógenos, hormonas esteroideas cuya función es estimular el desarrollo de los caracteres sexuales masculinos que puede dar como resultado ginecomastia (Fig. 24), y anospermia.^{5,42,43}



Fig. 24. Paciente con ginecomastia y presencia de carcinomas basocelulares.³³

Así mismo hay presencia de criptorquidia, la cual se refiere a la localización del testículo fuera del escroto quedando alojado en la cavidad abdominal, canal inguinal o en la parte superior del escroto (Fig. 25).⁴⁴ Los pacientes con criptorquidia tienen anomalías del eje hipotalámico-hipofisario-testicular, en donde hay disminución de las concentraciones de la hormona luteinizante la cual regula la secreción de testosterona en el varón, que persiste durante la pubertad y desaparece al paso de la edad.^{42,44,45}



Figura 25. Criptorquidia.⁴⁶

En las mujeres aparece fibroma ovárico que es un tumor ovárico benigno que surge del estroma fibroso indiferenciado de ovario.³⁰

La ectopia renal que es una anomalía en la que uno o los dos riñones se encuentran fuera de la fosa renal, también se encuentra presente en algunos pacientes con el síndrome de Gorlin-Goltz, así como riñón en herradura, displasia quística e infecciones urinarias recurrentes.¹⁴

➤ **Otras manifestaciones.**

Ha sido descrito también la afectación del aparato cardiopulmonar presentando drenaje anormal de venas pulmonares, así como arritmias debido a fibromas de la pared o septum del ventrículo izquierdo, éstas pueden aparecer desde el nacimiento o hasta los 60 años de edad.^{8,18,30}

Otros hallazgos presentes en el síndrome son ausencia y atrofia de uñas (Fig. 26), así como escasez, ausencia o fragilidad del cabello.^{18,34}



Fig. 26. Atrofia de uñas.⁴⁷

5.- DIAGNÓSTICO.

El diagnóstico del síndrome se basa en los hallazgos clínicos, histopatológicos y radiográficos.⁴⁸

El diagnóstico del síndrome de Gorlin-Goltz se realiza generalmente entre la primera y segunda década de vida y es principalmente clínico, se han definido criterios mayores y menores descritos por Kimonis y colaboradores en 1997, quienes describieron que para establecer el diagnóstico del síndrome deben estar presentes dos criterios mayores o uno mayor y dos menores (Tabla 2), ya que las manifestaciones pueden ser muy variables.^{16,30,48}

Criterios mayores	Criterios menores
<ul style="list-style-type: none"> • Carcinoma basocelular antes de los 20 años. • Tres o más hoyuelos palmares o plantares. • Tumores odontogénicos. • Calcificación bilaminar de la hoz del cerebro) en pacientes menores de 20 años). • Costillas bífidas, fusionadas o marcadamente separadas. • Familiar de primer grado con síndrome de Gorlin-Goltz. • Mutación del gen PTCH1 en tejido normal. 	<ul style="list-style-type: none"> • Macrocefalia. • Malformaciones congénitas: labio o paladar hendido, hipertelorismo, anomalías del ojo. • Anomalías esqueléticas: deformidad de Sprengel, deformidad torácica, sindactilia. • Anomalías radiográficas: puente en silla turca, hemivértabras, fusión o elongación de cuerpos vertebrales, imágenes radiolúcidas en forma de llama en manos y pies. • Fibroma ovárico. • Meduloblastoma.

Tabla 2. Criterios de Kimonis.^{16,48,49}

Lo primero que se tiene que realizar para determinar un diagnóstico del síndrome es: 1) elaborar un interrogatorio sobre los antecedentes personales y familiares, lo cual nos puede proporcionar datos importantes para decretar el riesgo genético, 2) hacer un examen físico completo en piel, tórax, cráneo y cavidad oral buscando características y alteraciones del síndrome y 3) complementar con exámenes de diagnóstico.^{5,17}

La detección temprana es de gran importancia para dar un manejo adecuado a los pacientes afectados para evitar lesiones malignas y previniendo infecciones secundarias, sobre todo es de extrema importancia si se considera con riesgo a desarrollar lesiones malignas en piel, así como para disminuir las complicaciones asociadas a los múltiples tumores odontogénicos y tumores en el cerebro que pueden comprometer la vida del paciente. Su diagnóstico precoz puede ser inducido por la presencia de los tumores odontogénicos para lo cual el cirujano dentista juega un papel de suma importancia para poder remitir al paciente a realizarse los estudios pertinentes.^{2,9,14,17,50}

El odontólogo debe conocer las características del síndrome para diagnosticarlo oportunamente, remitir al paciente a otras especialidades y así contribuir a una buena calidad de vida del paciente. El odontopediatra juega un papel muy importante ya que las primeras manifestaciones suelen darse en las dos primeras décadas de la vida, por lo que una adecuada inspección en los pacientes infantiles puede ser la pauta para la detección del síndrome.^{17,20}

Debido a la complejidad que representa el síndrome se deben realizar múltiples estudios para la confirmación, los cuales son:

5.1. Ortopantomografía.

Considerada como el principal método de diagnóstico para sospechar del síndrome, se realiza con el fin de encontrar alteraciones en mandíbula y maxila, es importante que el odontólogo tenga conocimientos sólidos de patología bucal para poder detectar en la radiografía estructuras anormales que pudieran estar presentes. En ésta se observan los múltiples tumores odontogénicos presentándose como imágenes radiolúcidas, bien circunscritas, rodeadas de bordes radiopácos delgados que representan hueso activo y expansión ósea. Suelen presentar multilocularidad aunque la mayoría son lesiones uniloculares (Fig. 27).^{4,19,20,51}



Fig. 27. Radiografía panorámica en la cual se observan tumores odontogénicos, como zonas radiolúcidas en mandíbula y maxilar.⁵²

5.2. Biopsia de tumor odontogénico.

En la cuales histológicamente se observan diferentes características (Tabla 3):

Características histológicas
<ul style="list-style-type: none">• Revestimiento plano, delgado de epitelio plano orto o paraqueratinizado, de 6 a 10 células de espesor• Paraqueratina corrugada sobre la superficie (Fig.28).• Ausencia de clavos epiteliales (Fig. 29).• Células de estrato basal polarizadas en forma destacada.• Conectivo circundante laxo, fibrilar, con o sin actividad inflamatoria, con presencia de quistes satélites “quistes hijos” y restos de la lámina dental (Fig. 30).• Luz ocupada por material orto o paraqueratósico

Tabla 3. Rasgos histológicos de los tumores odontogénicos.¹⁹

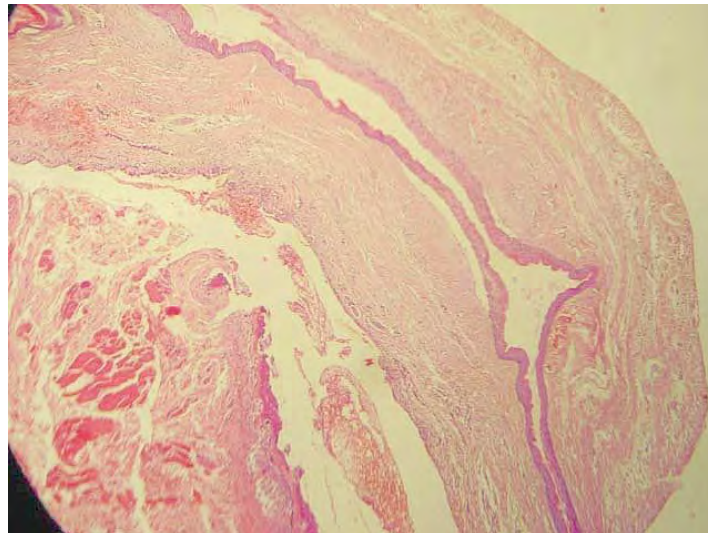


Fig. 28. Histología de tumor odontogénico, revestido por epitelio plano estratificado de superficie corrugada.¹⁹

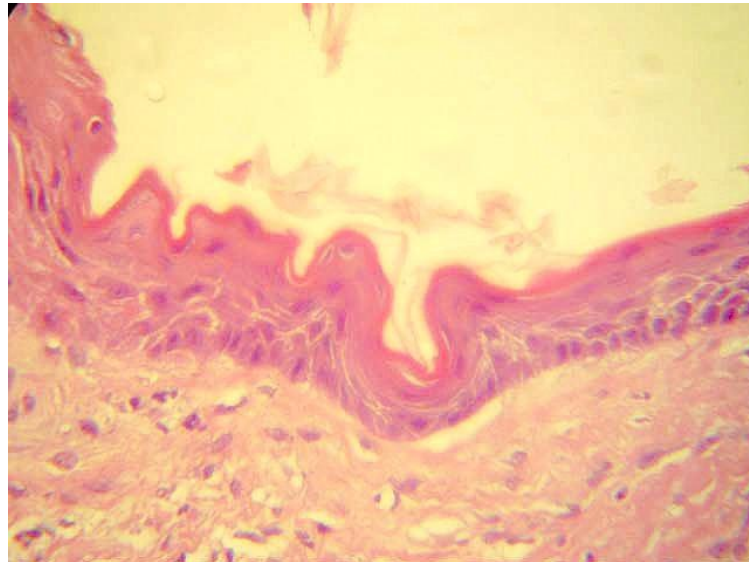


Fig. 29. Histología de tumor odontogénico en la cual se observa epitelio delgado, paraqueratina corrugada y ausencia de clavos epiteliales.¹⁹

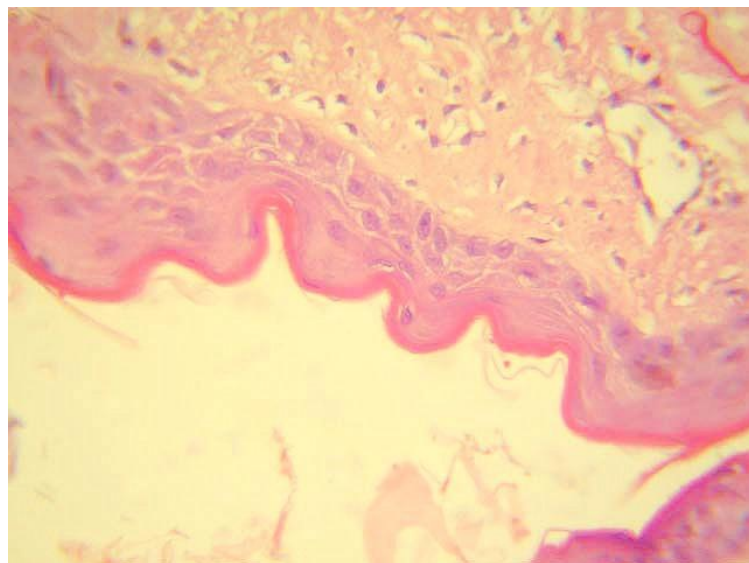


Fig. 30. Histología de tumor odontogénico donde se observa superficie corrugada y estroma conectivo circundante laxo.¹⁹

5.3. Dermatoscopia.

También llamada microscopía de epiluminiscencia, es realizada para el diagnóstico de carcinomas basocelulares y hoyuelos palmares; la cual es una técnica no invasiva dermatológica, que mediante un instrumento óptico llamado dermatoscopio, permite observar lesiones cutáneas amplificando la imagen.⁵³ Para los carcinomas basocelulares se observan glóbulos o nidos ovoides grandes de coloración azul grisácea en los estadios tempranos de lesiones pequeñas (menores a 3 mm de diámetro) (Fig. 31), y vasos arboriformes en las lesiones de mayor tamaño. En los hoyuelos palmares se observa la presencia de glóbulos rojos distribuidos dentro de ligeras depresiones de color piel.¹⁶

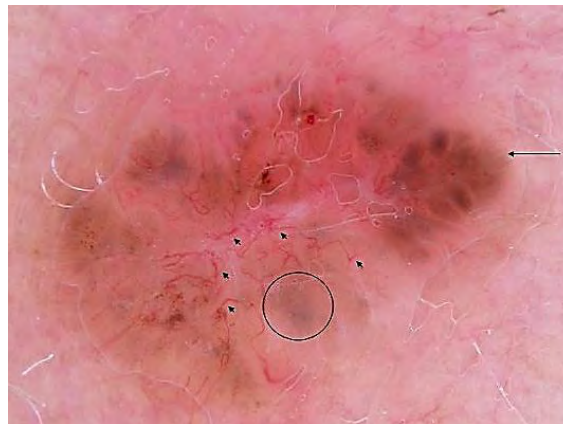


Fig. 31. Imagen de dermatoscopia de carcinoma basocelular.⁵⁴

5.4. Biopsia cutánea de hoyuelos palmar.

La biopsia cutánea es una prueba sencilla y poco invasiva que permite diagnosticar patologías de la piel autoinmunes o cancerosas, consiste en tomar un trozo de piel para analizarlo después al microscopio. En la piel afectada por los hoyuelos palmares se observa epidermis normal con presencia de tejido adiposo en la parte alta de la dermis, que puede estar

atrófica (Fig. 32), su utilidad es muy poco frecuente ya que el diagnóstico de éste es principalmente clínico.³⁴

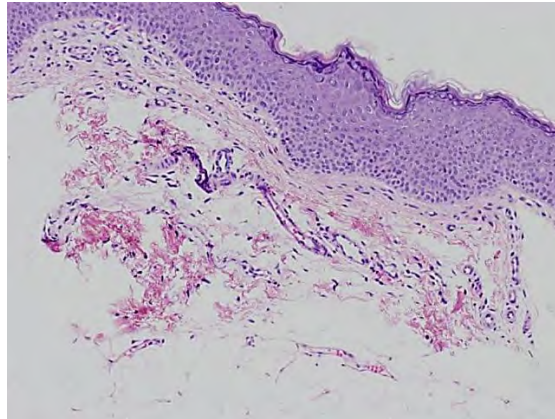


Fig. 32. Biopsia cutánea de hoyuelo palmar.³⁴

5.5. Biopsia cutánea de carcinoma basocelular.

Se observa histológicamente masas de células basaloideas, las cuales suelen originarse a partir de la epidermis y mostrar formación de palizada periférica y retracción del estroma alrededor del tumor (Fig. 33).^{55,56}

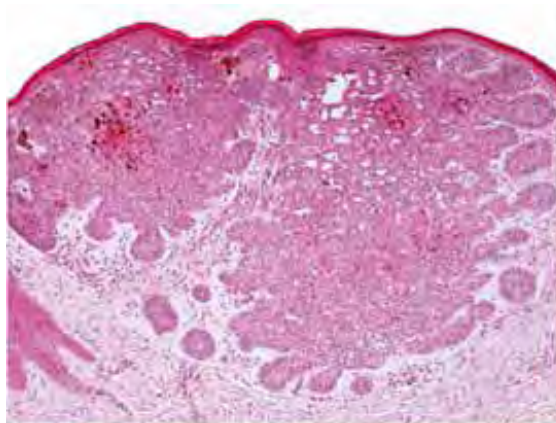


Fig. 33. Imagen histológica de biopsia de carcinoma basocelular.⁵⁶

También se pueden observar presencia de melanocitos dendríticos, melanófagos y mucina dentro de los nidos y en la dermis adyacente (Fig. 34 y 35).⁴⁸

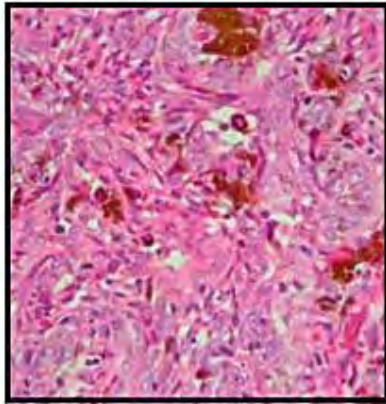


Fig. 34. Melanófagos y melanocitos dendríticos en carcinoma basocelular.⁴⁸

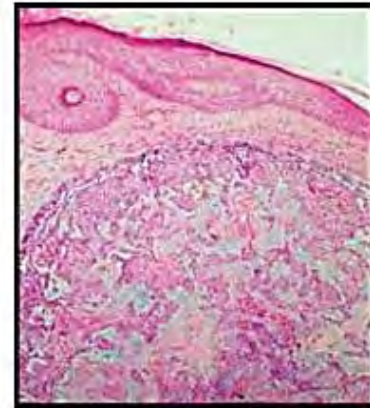


Fig. 35. Depósito de mucina en carcinoma basocelular.⁴⁸

5.6. Biopsia de papilomas fibroepiteliales.

Se observa histológicamente como pólipo fibroepitelial benigno con hiperplasia vascular del estroma (Fig. 36).³⁶



Fig. 36. Imagen histológica de biopsia de lesión papilomatosa.³⁶

5.7. Radiografía de cráneo y tomografía axial computarizada de cráneo.

Nos ayuda a observar alteraciones tales como calcificación de la hoz del cerebro en el diagnóstico de síndrome de Gorlin-Goltz.⁵⁷

La tomografía axial computarizada (TAC) nos ayuda también en el diagnóstico de calcificación de la hoz del cerebro (Fig. 37), así como permitirnos observar si el paciente presenta agenesia del cuerpo calloso o neoplasias como meduloblastomas.^{4,8}

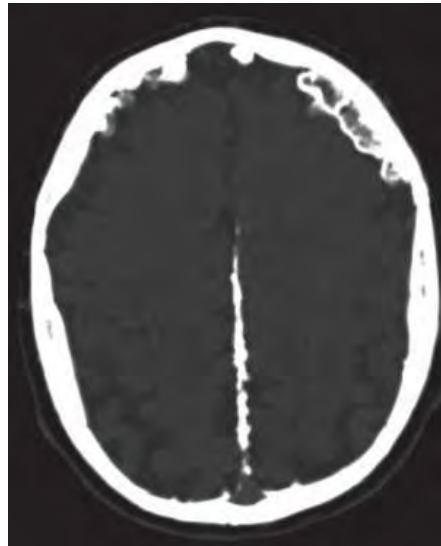


Fig. 37. TAC de cráneo que muestra calcificación de la hoz de cerebro.⁸

5.8. Radiografía de tórax y de columna vertebral.

Una radiografía de tórax genera imágenes del corazón, los pulmones, las vías respiratorias, los vasos sanguíneos y los huesos de la columna y el tórax. Se realizan con el fin de observar anomalías costales (Fig. 38), en clavícula y de columna vertebral.^{48,50}

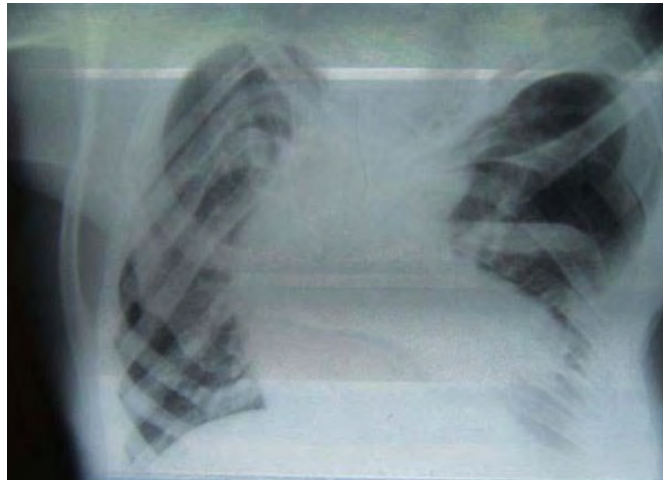


Fig. 38. Radiografía de tórax. Muestra deformidad torácica, así como la presencia de costillas bífidas.⁵⁰

5.9. Ultrasonido renal y de pelvis.

La primera se realiza para diagnosticar alteraciones renales como ectopia renal.⁵⁸ El ultrasonido pélvico ayuda para observar si existen alteraciones urogenitales, en hombres la presencia de criptorquidia y en mujeres la presencia de fibroma de ovario.^{8,17}

5.10. Medición de marcadores tumorales.

Un marcador tumoral son ciertas sustancias biológicas, sintetizadas y liberadas por células cancerosas en cantidades mayores a las producidas por células normales. Éstas se pueden encontrar en el torrente sanguíneo, orina, líquidos de diferentes cavidades, citoplasmas y membrana celular.^{42,59} Estas sustancias incluyen: inmunoglobulinas monoclonales, hormonas proteicas séricas secretadas, enzimas e isoenzimas, marcadores de superficie celular, glicoproteínas y carbohidratos (antígenos de grupos sanguíneos), mucinas y proteínas de matriz extracelular.⁵⁹

Estas sustancias han sido utilizadas como auxiliares en el diagnóstico y preferentemente en el pronóstico de un tumor, ya que elevados niveles del marcador indican un mal pronóstico (Fig. 39).⁵⁹

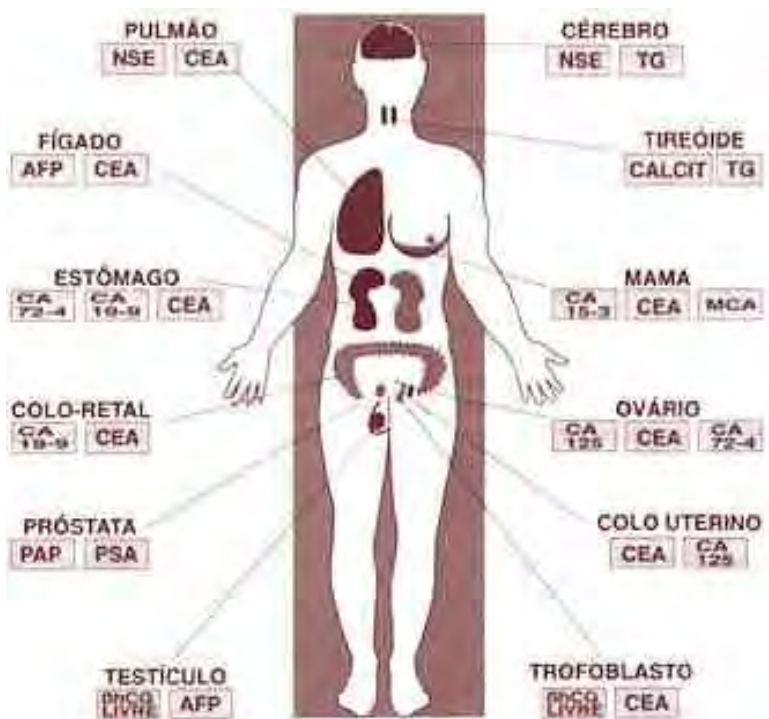


Fig. 39. Marcadores tumorales.⁶⁰

Existen varios marcadores séricos que han demostrado valor clínico, para el síndrome de Gorlin-Goltz que nos pueden ayudar en el diagnóstico, estos son:^{4,59}

- Gonadotrofina coriónica humana (hCG): es una glicoproteína producida por células sinciotrofoblásticas de la placenta durante la gestación, se encuentra relacionada con la hormona folículo estimulante (FSH), hormona luteinizante (HL) así como la hormona estimulante del tiroides (TSH). Elevación en su concentración normal nos ayudan a indicar presencia de hipogonadismo presente en el síndrome. Su valor normal es menor a 0.1 ng/ml.^{42,59}

- Antígeno carcinoembrionario (CEA): consiste en aproximadamente 10 genes localizado en el cromosoma 19, es producido normalmente en tracto gastrointestinal del feto y del adulto. La elevación de este marcador nos puede indicar la presencia de metástasis pulmonar en el caso de pacientes con el síndrome, los cuales cursan con complicaciones cancerígenas, como en el carcinoma basocelular. Su valor normal es de 3 a 5 ng/ml.⁵⁹

- Fosfatasa alcalina (FAL): es una enzima que se localiza en diversos tejidos, sobre todo en hígado, vías biliares y hueso. Sus niveles aumentan en caso de enfermedades hepáticas y óseas. Existen dos isoenzimas que diferencian las de origen hepático FAL₁ la cual es termoestable y FAL₂ que es de origen óseo e inactivada por el calor. Se dice que en los pacientes con síndrome de Gorlin-Goltz pueden tener elevada la fosfatasa alcalina, probablemente a causa de los tumores odontogénicos, aunque puede dar positivos falsos, ya que

en el crecimiento humano puede estar elevado su valor y ser normal,
Su valor normal oscila entre 30-120 U/L.^{4,61}

El uso de medición de marcadores puede ser útil para el diagnóstico de enfermedades cancerígenas como no cancerígenas, siempre y cuando se utilicen con radiografías y otras pruebas ya que por sí solo no llega a ser suficiente para un diagnóstico preciso.⁵⁹

➤ **Diagnóstico diferencial.**

El diagnóstico diferencial de síndrome de Gorlin-Goltz se establece con otros síndromes que cursan también con carcinomas basocelulares (Tabla 4).¹⁶

Síndrome de Bazex-Dupré-Christol (caracterizado por la presencia de carcinomas basocelular, atrofodermia folicular, hipohidrosis e hipotricosis)
Síndrome de Muir Torre (caracterizado por adenomas sebáceos múltiples, queratocarcinomas múltiples y neoplasias viscerales de predominio en el tracto digestivo)
Síndrome de Rombo (caracterizado por atrofodermia vermiculada, hipotricosis, cianosis y tricoepiteliomas)
Hamartoma folicular basaloide (caracterizado por quistes de milium, pits palmoplantares, hipotricosis y hamartomas basaloide foliculares)

Tabla 4. Diagnóstico diferencial del síndrome de Gorlin-Goltz.¹⁶

6.- TRATAMIENTO.

El diagnóstico y tratamiento temprano es pieza clave para el pronóstico de los pacientes que poseen el síndrome de Gorlin-Goltz, ya que evita posibles complicaciones así como reduce la severidad de las secuelas, incluyendo deformaciones y destrucciones maxilofaciales.^{4,38,48}

Una vez completados los estudios requeridos y obteniendo un diagnóstico preciso, el manejo de estos pacientes, es en primer lugar la prevención ante el riesgo oncológico, adoptando el uso de protectores solares y de medios físicos como sombrillas, lentes, gorros, etc., para obtener una adecuada fotoprotección para el posible desarrollo de lesiones malignas en piel, sobre todo en la población pediátrica, seguido de un tratamiento oportuno y adecuado.^{5,48}

El tratamiento es interdisciplinario y depende de los sistemas que se encuentren afectados, considerando las diversas manifestaciones clínicas que estos pacientes pueden presentar a lo largo de toda su vida, para ello se requiere de la importante intervención del cirujano dentista en primera instancia ya que comúnmente el diagnóstico inicial es inducido por la presencia de los tumores odontogénicos, descubiertos en la consulta odontológica, así mismo se requiere de la atención del cirujano maxilofacial, dermatólogo, patólogo, oftalmólogo, otorrinolaringólogo, neurólogo y genetista.^{3,16,17,37,50}

6.1. Tratamiento para tumores odontogénicos.

Los tumores odontogénicos pueden ser removidos con diferentes técnicas quirúrgicas, el objetivo principal es erradicar la lesión y evitar su recurrencia, evitando la deformación facial. La técnica a utilizar depende de la forma de la

lesión, la extensión, localización, edad y si se trata de una lesión primaria o es una lesión recidivante.^{17,62}

6.1.1. Descompresión del tumor

Es una técnica que reduce la presión en el interior del tumor, impidiendo que siga expandiéndose e induciendo la regeneración ósea y el engrosamiento de las paredes de la lesión, se hace con el fin de disminuir el tamaño, para posteriormente efectuar la enucleación del tumor de manera más simple y con menores riesgos. Tiene la desventaja de requerir de un segundo acto quirúrgico para la eliminación del tumor.^{20,63}

Se realiza una pequeña incisión para permitir la entrada a la cavidad del tumor, se coloca una cánula para permitir el drenaje del líquido contenido en el interior con el fin de reducir la presión intraquística y de lavar la cavidad, irrigando con suero fisiológico. Una vez disminuido el tamaño del tumor (7 a 10 días aproximadamente) se prosigue a realizar la enucleación total (Fig. 40).^{20,64}



Fig. 40. Descompresión de tumor odontogénico.⁶⁴

6.1.2. Marsupialización.

Es un procedimiento quirúrgico que tiene por objeto la remoción de todo el techo del quiste, quedando el resto de éste en continuidad con tejidos adyacentes, suturando los bordes de la apertura con la mucosa, obteniendo una ventana comunicando la cavidad quística con el medio oral (Fig. 41). La apertura es mantenida realizando lavados de la cavidad con el mismo objetivo que la descompresión. Requiere de un taponamiento provisional para impedir la entrada de alimentos, contando con la desventaja de requerir varios días de mantenimiento.⁶⁴



Fig. 41. Marsupialización de tumor odontogénico.²⁰

6.1.3. Enucleación.

Es la extirpación total de tumores odontogénicos sin remover las estructuras asociadas, específicamente tejido óseo. Consiste en el retiro de la cápsula quística (Fig. 42), en lesiones que no comprometen de forma importante las estructuras anatómicas, ni la continuidad del maxilar, bajo anestesia local o general cuando se requiere eliminar los múltiples tumores. Se curetea y lava perfectamente la cavidad con solución salina estéril y preferentemente se coloca un injerto de hueso para reconstruir el defecto óseo y así evitar que

exista un espacio muerto debajo del periostio ayudando a una pronta cicatrización.^{20,51}



Fig. 42. Enucleación de tumor odontogénico.⁶⁵

6.1.4. Enucleación con osteotomía periférica.

Es la misma técnica que la enucleación convencional, a diferencia que ésta involucra la remoción de alrededor de 2 mm de las paredes óseas (Fig. 43). Es utilizada en lesiones recidivantes. En esta técnica se puede emplear agentes cauterizantes como la solución de Carnoy, la cual es una solución compuesta por alcohol absoluto (6 ml), cloroformo (3 ml), ácido acético glacial (1 ml) y cloruro férrico (1 g), tiene propiedad quelante y una penetración moderada en el hueso con una fijación local rápida en la línea de células, reduciendo el potencial de recidiva eliminando los posibles restos epiteliales de la pared remanente y células hijas, también ofrece excelente hemostasia. El uso de la solución de Carnoy tiene como desventaja que puede dañar tejidos adyacentes por su efecto cáustico además de destruir las propiedades osteogénicas y osteoconductoras del hueso.^{13,20}

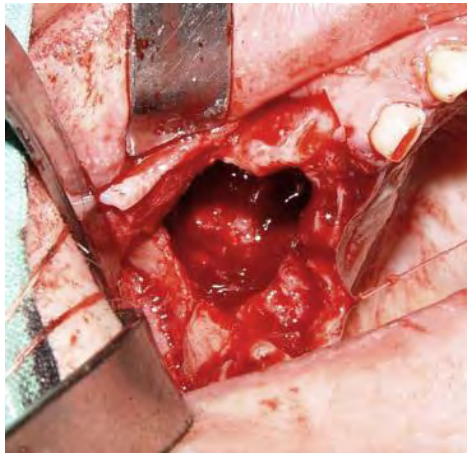


Fig. 43. Enucleación con osteotomía.⁶⁶

6.1.5. Resección en bloque.

Es la eliminación de la lesión tumoral involucrando la remoción de un margen óseo de 1 cm o el necesario para dejar tejido sano circundante a la lesión. Se utiliza en tumores benignos grandes y de comportamiento más agresivo, generalmente se requiere de anestesia general para su intervención. Esta técnica requiere de la rehabilitación del paciente para devolverle la capacidad funcional, anatómica y estética, para este fin son utilizadas placas metálicas de reconstrucción, injertos óseos, materiales aloplásticos (como la hidroxiapatita) y distracción osteogénica que es la creación gradual de hueso nuevo. Esta técnica tiene como desventaja la pérdida de la continuidad ósea y la posibilidad de fractura sobre todo en lesiones en mandíbula, además de ser un tratamiento agresivo para el paciente (Fig. 44).^{20,65}

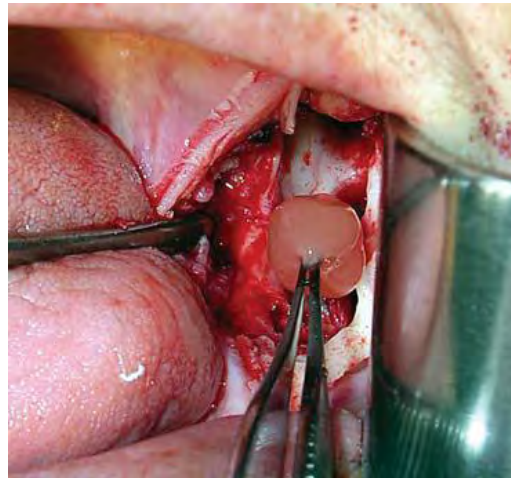


Fig. 44. Resección en bloque de tumor odontogénico.⁹

6.2. Tratamiento para carcinomas basocelulares.

El primer tratamiento para los carcinomas basocelulares es el de la fotoprotección, después de ello el tratamiento ideal dependerá del tamaño y número de lesiones presentes, así como la edad de aparición. Debe elegirse el más conservador posible, y el que ofrezca evitar la recurrencia de las lesiones.⁶⁷

Uno de los tratamientos contraindicados para tratar el carcinoma basocelular, es el uso de radioterapia, ya que puede inducir la malignización de las lesiones comprometiendo la vida del paciente.^{5,17,30}

6.2.1. Criocirugía.

Es un método sencillo, que consiste en la destrucción de tejidos sometiéndolos a temperaturas menores de 0°, mediante nitrógeno líquido (Fig. 45). Se ha señalado como un tratamiento eficaz en lesiones solitarias y múltiples pero sin evitar la recurrencia de las mismas, requiriendo el uso de otro tratamiento

complementario. Esta técnica puede ser utilizada para el tratamiento de hoyuelos palmares.^{5,67}



Fig. 45. Técnica de criocirugía en piel.⁶⁸

6.2.2. Terapia fotodinámica.

Es una reacción fotoquímica que requiere una molécula fotosensibilizadora (ácido aminolevulínico), determinadas longitudes de onda y oxígeno tisular. Para su aplicación la piel debe ser preparada con un pequeño legrado para eliminar la capa córnea y la porción superficial del tumor, se aplica la sustancia fotosensibilizante seguido de la irradiación con una fuente luminosa azul o roja, penetrando a la membrana celular de todas las células nucleadas induciendo la apoptosis (Fig. 46). La indicación para el uso de la terapia fotodinámica es en lesiones de bajo riesgo ya sea nodulares y superficiales de tamaño pequeño, teniendo un resultado favorable aplicando la terapia cada siete días.^{8,16,69}



Fig. 46. Terapia fotodinámica.⁷⁰

6.2.3. Cirugía micrográfica de Mohs.

Es una técnica para extirpar los carcinomas basocelulares, que permite la delimitación de las lesiones y así conservar en gran medida tejido sano. En ésta se reseca en forma tridimensional únicamente las zonas comprometidas por el carcinoma, respetando y conservando el máximo de piel sana, dejando defecto quirúrgicos mínimos (Fig. 47). Es la terapia de elección en casos de carcinomas basocelulares de gran tamaño, en los que presentan histología agresiva y en los que son recurrentes. Es una técnica efectiva en la cual no se sacrifica piel sana pero suele ser costosa.^{16,69}

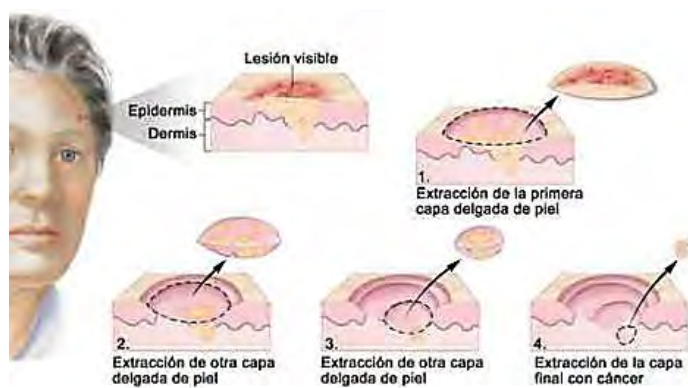


Fig. 47. Cirugía de Mohs.⁷¹

6.2.4. Curetaje.

Es un método tradicional y económico para el tratamiento de carcinomas basocelulares. Consiste en un curetaje de la lesión seguido de cauterización del lecho quirúrgico (Fig. 48). La cicatrización es de segunda intención y dura entre tres a seis semanas, según la localización y tamaño de la lesión. Tiene como desventaja la posible cicatrización hipertrófica e hiperpigmentación.⁶⁹



Fig. 48. Cauterización de lesión con previo curetaje.⁷²

6.3. Tratamiento de otras lesiones presentes en el síndrome.

El síndrome no tiene un tratamiento específico, ya que depende de las alteraciones presentes en cada paciente y como se mencionó con anterioridad se tiene que manejar multidisciplinariamente con las diferentes especialidades requeridas.¹⁷

Las lesiones papilomatosas son generalmente removidas quirúrgicamente pero son recurrentes, para lo cual se tienen que mantener en revisión constante por el dermatólogo.¹⁴

El tratamiento ortopédico se realiza para mejorar las deformidades esqueléticas, tales como la escoliosis, el cual puede llegar a ser quirúrgico.¹⁴

Los pacientes con el síndrome que presentan hipogonadismo o criptorquidia tienen dos posibles tratamientos: hormonal con gonadotropina coriónica humana indicada antes del segundo año de vida y el quirúrgico efectuado después de esa edad. Se debe llevar un seguimiento continuo principalmente si hay presencia de criptorquidia ya que al permanecer el testículo fuera del escroto durante mucho tiempo, el riesgo de desarrollar una neoplasia es mayor.⁴²

6.4. Pronóstico.

El pronóstico para los pacientes con Síndrome de Gorlin-Goltz suele ser muy bueno siempre que el diagnóstico y tratamiento sean precoces, esto evitará la posible deformación y disminuirá la magnitud del daño en órganos y sistemas dañados por el síndrome.^{5,48}

Cuando la expresividad del síndrome es alta, los pacientes afectados mueren en los primeros años de vida debido a los cuadros infecciosos que suelen presentar en diferentes órganos, sin embargo cuando la expresión es moderada, la supervivencia es normal, teniendo una buena calidad de vida siempre y cuando sea diagnosticado y tratado oportunamente.¹⁸

Una vez diagnosticado y tratadas cada una de las manifestaciones clínicas, es de suma importancia la correcta explicación al paciente y familiares sobre el síndrome, dándoles a conocer los riesgos y la conducta que se debe llevar a lo largo de su vida para llevar un adecuado control y evitar complicaciones que pudieran provocar la muerte del paciente.^{5,30,48}

Es conveniente que el paciente tenga consideraciones preventivas para un buen pronóstico y una adecuada calidad de vida, como las siguientes:³⁰

- Fotoeducación y exámenes continuos para detectar carcinomas basocelulares y hoyuelos palmares.
- Exámenes radiográficos para detección y corrección de alteraciones esqueléticas.

-
- Visitas cada 6 meses al odontólogo para detectar precozmente tumores odontogénicos.
 - Examen neurológico, en especial en menores de 5 años de edad para detectar posibles alteraciones cerebrales.
 - Revisiones genitourinarias periódicas.
 - Evitar absolutamente la radioterapia.
 - Exámenes cardiológicos en busca de posibles alteraciones cardiacas.

CASO CLÍNICO.

Paciente masculino, de 18 años de edad, soltero, estudiante, originario de Villa de Zaragoza San Luis Potosí. Acude al Hospital central Dr. Ignacio Morones Prieto en San Luis Potosí en el área de Cirugía Maxilofacial, referido por facultativo de centro de salud rural.

En los antecedentes heredo familiares de importancia refirió madre diabética y padre con hipertensión.

En antecedentes personales no patológicos refirió que vive en comunidad rural, contando con todos los servicios intradomiciliarios. Hábitos higiénicos y dietéticos regulares en calidad y cantidad.

En antecedentes personales patológicos refirió fractura de fémur en la infancia, tratada con reducción cerrada. No refirió ninguna enfermedad crónica degenerativa.

Fue referido por facultativo de centro de salud rural al Hospital central Dr. Ignacio Morones Prieto en San Luis Potosí al servicio de Cirugía Maxilofacial debido a que a la edad de 14 años, presenta aumento de volumen importante en zona nasogeniana bilateral y de rama mandibular, el paciente refería parestesia importante del lado derecho, sospechando de tumores odontogénicos, es valorado por diferentes facultativos sin establecer diagnóstico, por lo que se hizo la remisión al hospital.

A la exploración física general y bucal el paciente presenta:



Se observa aumento de volumen en zona nasogeniana, asimetría facial con afectación mayor del lado izquierdo, elevación de ala nasal, globo ocular con ptosis, párpado comprimido.⁷³

Presenta múltiples lesiones en tronco, cuello, miembros superiores e inferiores, así como depresiones en palmas de las manos. Referido al departamento de Dermatología, es diagnosticado con nevos basocelulares y hoyuelos palmares.

Diagnóstico:

Se realizó ortopantomografía en la cual se observaron múltiples lesiones radiolúcidas en zona de dientes anteriores superiores y en rama mandibular bilateral.



Imágenes radiográficas en las cuales se observan lesiones radiolúcidas múltiples bien delimitadas en zona anterior superior, se observa canino superior izquierdo retenido, así como desplazamiento de órganos dentarios y rizolicis de los órganos dentarios adyacentes.⁷³

Se realizó biopsia por aspiración: Se realizó biopsia por aspiración con aguja fina obteniendo abundante material líquido de color amarillo ámbar, con olor fétido aproximadamente 10 cc (centímetros cúbicos). Obteniendo diagnóstico de tumores odontogénicos.

Se realizó radiografía Tele de tórax, evidenciando dos costillas bífidas.

Departamento de Dermatología realiza biopsia y valoración del espectro del síndrome en piel, corroborando por biopsia y exploración clínica los nevos basocelulares así como hoyuelos o depresiones palmares

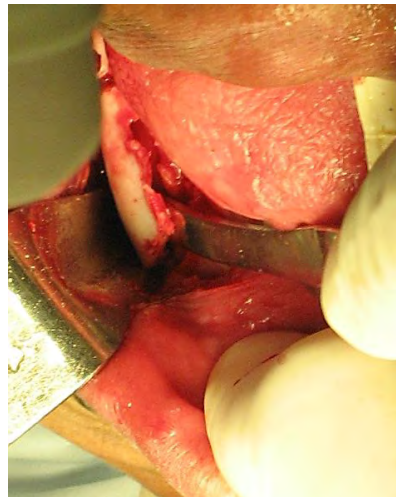
Con las manifestaciones presentes y de acuerdo a los criterios de Kimonis, presentando criterios mayores: Carcinomas basocelulares antes de los 20 años de edad, hoyuelos palmares, tumores odontogénicos y dos costillas bífidas. Se da como diagnóstico síndrome de Gorlin-Goltz.

Tratamiento Odontológico:

- 1.- Se realizó marsupialización para disminuir el tamaño de las lesiones retirando parte de la cápsula quística pero se realizó exteriorización prolongada.
- 2.- Una vez pasados 2 meses y que las lesiones disminuyeron de tamaño se realizó una enucleación muy conservada utilizando solución de carnoy y osteotomía marginal.

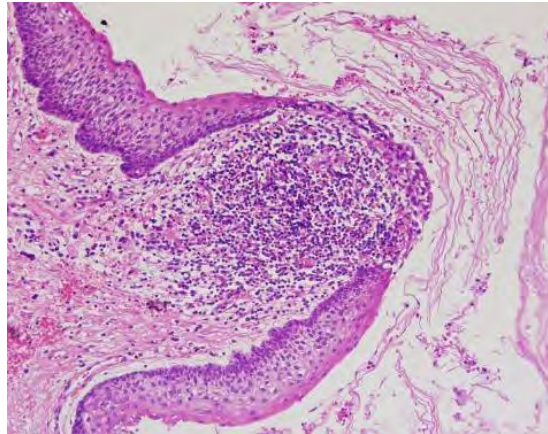


Se realizó tratamiento quirúrgico.⁷³

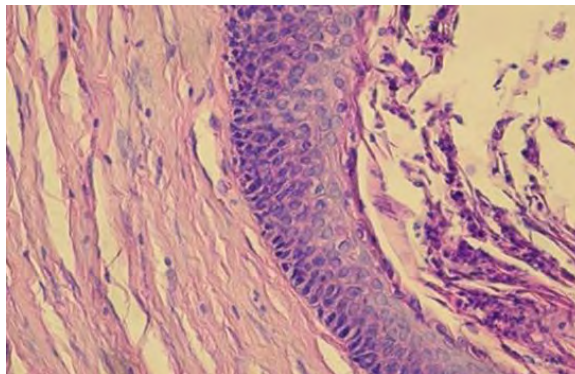


Se eliminaron los tumores así como los dientes involucrados y el contenido intraquístico, con el objetivo de favorecer la reducción de tamaño de la lesión, posteriormente se realizó exteriorización prolongada y en un segundo tiempo quirúrgico se realizó la enucleación de las lesiones así como aplicación de solución de carnoy y osteotomía marginal.⁷³

Al estudio histológico se corroboró el diagnóstico de tumores odontogénicos.



Se observa un epitelio de características quísticas, que presenta acantosis en algunas de sus áreas así como una pérdida de continuidad del mismo por presencia de infiltrado inflamatorio al parecer de predominio linfoplasmocitario, hacia la luz del tumor se observan múltiples escamas de queratina y restos celulares, en el otro extremo el tejido conjuntivo se dispone de manera desorganizada, presenta adecuada vascularización e infiltrado inflamatorio.⁷³



Se observa un epitelio escamoso estratificado conformado de 6 a 8 capas de células cuboidales y células basales polarizadas, hacia la luz del tumor es consistente las escamas de queratina y adyacente al epitelio el tejido conjuntivo,⁷³

El posoperatorio a 3 meses de la intervención se observó la evolución adecuada del paciente.

CONCLUSIONES.

El síndrome de Gorlin-Goltz es un padecimiento complejo en donde el diagnóstico y tratamiento precoz es de suma importancia para mejorar el pronóstico y calidad de vida de los pacientes con este padecimiento.

El cirujano dentista juega un papel importante en su detección ya que los tumores odontogénicos comúnmente son el primer dato clínico del síndrome, así como los carcinomas basocelulares.

El tratamiento odontológico está enfocado principalmente en la remoción de los tumores odontogénicos, aunque la descompresión de éstos es el tratamiento de primera elección debido a que ofrece la disminución del tamaño y la regeneración ósea, se debe optar por el tratamiento que garantice la remoción completa, evitando recidivas, la deformación y destrucciones maxilofaciales, considerando en todo momento la localización y extensión de los tumores. Es muy importante el papel de cirujano dentista especialista en prótesis maxilofacial para la rehabilitación y reintegración del paciente a la sociedad, ya que recuperan la funcionalidad y la estética en gran medida.

El profesional de la odontología debe tener el conocimiento de las manifestaciones clínicas y manejo del paciente, para poder ofrecer un tratamiento oportuno así como la adecuada remisión ya que sus afectaciones múltiples hacen que el tratamiento sea multidisciplinario. Es importante que tenga el conocimiento necesario para diagnosticar este síndrome y otros padecimientos, haciendo de la odontología un área enfocada al completo bienestar del paciente, no solo de la cavidad oral. Así mismo el cirujano dentista, debe ofrecer la adecuada información a los pacientes con síndrome

de Gorlin-Goltz y familiares, para adoptar hábitos preventivos como son la fotoprotección y los chequeos periódicos tanto odontológicos, dermatológicos, neurológicos, ginecológicos y oftalmológicos, ya que el principal objetivo en el síndrome es el de evitar complicaciones que puedan poner en riesgo la estética y vida del paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

- 1.- Pereira DC, Urbizo VJ, Mori EA. **Síndrome de Gorlin Goltz: A propósito de un caso.** Rev haban cienc méd La Habana. Vol. VII. N° 1. Enero-Marzo, 2008.
- 2.- González JR. **Síndrome de Gorlin-Goltz, un ejemplo de genodermatosis con potencial maligno. Reporte de un caso pediátrico.** Rev Arch Col Med 2008; 1(1): 25-28.
- 3.- Ortega GA, García AO, Zepeda NS, Acha SA, Aguirre JM. **Gorlin-Goltz síndrome: Clinicopathologic aspects.** Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2008 Jun 1; 13(6): E338-43.
- 4.-Ries CC, Moreno F, Nenda M. **Síndrome de Gorlin Goltz, Síndrome de Carcinoma Basocelular Nevoide. Su impacto en el área maxilofacial y cutánea.** RAOA. Vol. 94. Dic 2006; 443-448.
- 5.- Negrín DM, Arza H, Trujillo B. **Síndrome Basocelular Nevoide o Síndrome de Gorlin. Reporte de 5 casos y revisión de literatura.** *Dermatología* Venezolana, Vol. 48 N°3 2008.
- 6.- Whonamedit? **Bibliography Robert James Gorlin/Robert W. Goltz** <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/358.html>. (consultado 20/02/14. 18:38 hrs).
- 7.- Unidad de cirugía bucal y maxilofacial, hospital regional universitario San Vicente de Paúl. **Biografía Robert James Gorlin.** <http://maxilofacialsanvicente.obolog.es/robert-james-gorlin-> (consultado 5/05/14. 19:47 hrs).
- 8.- Méndez S, Torres S, Medina A y Alcalá D. **Síndrome de Gorlin. Comunicación de un caso y revisión bibliográfica.** Rev Mex Dermatológica Vol. 53 N°5, sep-oct, 2009.
- 9.- Solari E, Zyromski C. **Síndrome de Gorlin-Goltz, presentación de dos casos clínicos.** RAOA Vol. 95 N°95; 21-26. Ene-marzo, 2007.
- 10.- Roldan JE. **Síndromes Pediátricos Dismorfogénicos.** Edit. NORM. España. Pág. 59.
- 11.- Martínez MM, Escobar PD, Díaz FM y Mosqueda TA. **Frecuencia de tumores odontogénicos queratoquísticos en pacientes en dos servicios de patología bucal de la Ciudad de México.** Rev Cienc Clín 2008; 9(2): 64-68.

- 12.- Mosqueda TA, Irigoyen CM, Díaz FM y Torres TM. **Quistes odontogénicos. Análisis de 856 casos.** Rev Medlc Oral 2002; 7: 89-86.
- 13.- González de Santiago MJ, Alatorre PS, Flores AE, Montañó SA, Dueñas PG y Proa RM. **Tumor odontogénico queratinizante en rama mandibular derecha; reporte de un caso clínico.** AMCBM Vol. 7; N°2. Mayo.Agosto 2011, pp 58-63.
- 14.- Acosta JC, Motta A y Prieto JC. **Focal Dermal Hypoplasia (Goltz´s Syndrome): Wide Phenotypic Variability.** Rev Argent Dermatol 2009; 90: 224-229.
- 15.- De-Domingo B, González F y Lorenzo P. **Gorlin Syndrome (Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome).** Arch Soc Esp oftalmol 2008; 83: 321-324.
- 16.- Samela PC, Tosi V, Cervini AB, Bocian M, Buján MM, Pierini AM. **Síndrome del nevo basocelular: experiencia en un hospital pediátrico.** Actas Dermosifiliorg. 2013; 104(5): 426-433.
- 17.- Howard M. **El síndrome del carcinoma nevoide de células basales (Síndrome de Gorlin-Goltz).** Publicación científica Facultad de Odontología, UCR, N°11, 2009.
- 18.- Del Castillo RV. **Genética clínica.** Edit. El manual Moderno. México 2012. Pág. 183-184.
- 19.- Briend MS, de los Reyes de Beltrame C, Roa WO y Aguilera C. **Queratoquistes múltiples asociados a síndromes. Revisión de la literatura, reporte de tres casos.** RAAO, Vol. XLVII/ N° 3. Octubre-Diciembre 2008.
- 20.- Gutiérrez RI, Téllez JP, De la Teja AE, Durán LA y Téliz MA. **Síndrome de Gorlin-Goltz. Informe de un caso y revisión de la literatura.** Acta Pediatr Mex 2009; 30(1): 11-17.
- 21.- Medina FA. **Fundamentos de oncología.** UNAM, FES Zaragoza. México, 2009. Pág. 214.
- 22.- Suárez C. et al. **Tratado de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello.** 2° ed. Tomo III. Edit. Medica Panamericana. España, 2008. Pág. 134.
- 23.- Dentista en Fuenlabrada. **Fisura en el labio o paladar.** http://html.rincondelvago.com/odontologia_quistes-odontogenicos-inflamatorios.html (consultado 11/02/14. 20:22 hrs).

- 24.- Bordoni N. **Odontología Pediátrica. La salud bucal del niño y el adolescente en el mundo actual.** Edit. Medica Panamericana. Buenos Aires, Argentina, 2010. Pág. 550.
- 25.- Padilla RA. Universidad de los Andes. Facultad de Odontología. **Anodoncia.** <http://radiologiaoral.me/atlas/anodoncia/> (consultado 11/02/14. 20:41 hrs).
- 26.- Bonilla RV. Alteraciones de color de los dientes. European Journal of Odonto-Stomatologic. **Alteraciones del color de los dientes.** <http://www.redoe.com/ver.php?id=51> (consultado 26/02/14 01:39 hrs).
- 27.- Canija VA. **Carcinoma Basocelular.** Rev Med de Costa Rica LXIX (603) 325-329, 2012.
- 28.- Giménez GR, Sánchez RS y Sanz SC. **Carcinoma basocelular múltiple tratado con imiquimod.** Actas Dermosifiliogr. Vol. 94 N°2 2003; 94: 110-2.
- 29.- Molina AL, Mejía M y Restrepo R. **Congenital and multiple cell carcinoma.** Rev Asoc Colomb Dermatol. 2011;19:85-88.
- 30.- Carbia SG, Marrero M, Glorio R, Etchart C y La Forgia M. **Nevoid basal-cell carcinoma síndrome (Gorlin syndrome).** Rev Dermatol argent 2009; 15(3): 209-212.
- 31.- González VJ. **Carcinoma basocelular.** <http://www.dermatologoraulgonzalez.com/tumores-malignos/carcinoma-basocelular.php> (consultado 21/03/14 00:10 hrs).
- 32.- Yuste CM, Unamuno PP. **Cutaneous Manifestations of Systemic Malignancies: Part 2.** Actas Dermosifiliogr. Vol. 4 N° 07, 2013; 104: 543-53
- 33.- **Síndrome del Nevo basocelular.** http://lookfordiagnosis.com/mesh_info.php?term=S%C3%ADndrome+del+Nevo+Basocelular&lang=2 (consultado 25/02/14 23:00 hrs).
- 34.- Fernández-Torres R. **Hipoplasia Dérmica Focal Unilateral.** <http://www.actasdermo.org>. (consultado 25/02/14 21:13 hrs).
- 35.- Raspall G. **Tumores de cara, boca, cabeza y cuello. Atlas clínico.** 2° ed. Edit. Masson. España, 2000.
- 36.- Seijas SMC. **Síndrome de Goltz Gorlin.** <http://es.cyclopaedia.net/wiki/Sindrome-de-Goltz-Gorlin> (consultado 25/02/14. 21:40 hrs).

- 37.- Escamilla CE, Sánchez LR, Sánchez GL, Treviño MG, Matínez HR y Rivera G. **Gorlin-Goltz Syndrome: A Clinical Case Report.** Rev ADM. Enero-Febrero 2013. Vol. LXX N° 1; 43-45.
- 38.- Rai S, Rana AS, Kalra P, Gupta D y Goel S. **Multiple keratocystic odontogenic tumors in a non-syndrome minor patient: Report of an unusual case.** Journal of Orofacial Sciences. Vol. 5, Enero 2013.
- 39.- Hegde S, Ram SA. **Radiological features of familial Gorlin-Goltz syndrome.** *Imaging Science in Dentistry* 2012; 42: 55-60.
- 40.- Salud siglo XXI. **Curvas normales de la columna vertebral.** <http://elmercaderdelasalud.blogspot.mx/2012/09/curvas-normales-de-la-columna-vertebral.html> (consultado 11/03/14 21:28 hrs).
- 41.- Asociación Síndrome de Marfán de México A.C. **Escoliosis.** <http://sindromedemarfanmx.wordpress.com/2013/03/20/que-es-escoliosis/> (consultado 11/03/14. 22:00 hrs).
- 42.- Marín RO, Hernández MI y Ayala RA. **Hipogonadismo causado por el síndrome de Gorlin-Goltz.** Ginecol Obstet Mex 2006;74:493-8.
- 43.- Mirralles JM. **Enfermedades del sistema endocrino y de la nutrición.** Edit. Ediciones Universidad Salamanca. España, 2001. Pág. 206.
- 44.- Kelley W. **Medicina Interna.** 2° ed. Edit. Medica panamericana. Buenos Aires, Argentina, 1992. Pág. 2238.
- 45.- Brines J. et al. **Manual del residente de pediatría y sus áreas específicas.** Vol. 2. Edit. Ediciones NORMA. España, 1997. Pág. 1470.
- 46.- Saitua DF. **Patología frecuentes pediátricas.** <http://micirujanoinfantil.cl/PatologiasFrecuentes.html> (consultado 21/03/14 00:36 hrs).
- 47.- Piel-Latinoamericana. Estante digital del Dermatólogo Latinoamericano. **Enfermedades frecuentes de las uñas.** <http://piel-l.org/libreria/item/tag/ungueal> (consultado 23/03/14 21:54 hrs).
- 48.- Arango SA, Arroyave SJ y Ruiz SA. **Gorlin Síndrome. About a case.** Rev CES Med 2013; 27(1): 77-82.
- 49.- Salmito SL, Román BC, Martelli JH, Rodriguez H, Delgado AW, Esquiche LJ, Ajudarte LM, Paes AO y Jacks J. **Nevoid basal cell carcinoma syndrome: an analysis of four familial and two sporadic cases.** Journal of Oral Diagnosis, Enero-Marzo, 2012.

- 50.- Cruz LA, González MB y Sotolongo TO. **Basal Cell Nevus Syndrome. A case Presentation.** Rev de las Ciencias Med en Cienfuegos. Cuba, 2007;5(3).
- 51.- Quintana DJ, Miranda TJ y Fowaz A. **Odontogenic keratocyst.** Rev Cub de Estomatología. 2009; 46(3): 70-77.
- 52.- Aguayo H. Diagnóstico por imágenes. **Síndrome de Gorlin Goltz (múltiples queratoquistes).** <http://www.cdi.com> (consultado 10/02/14 21:28 hrs).
- 53.- Wikipedia la enciclopedia libre. **Dermatoscopia.** <http://es.wikipedia.org/wiki/Dermatoscopia> (consultado 4/03/14 22:00 hrs).
- 54.- Dermatoweb. **Dermatoscopia de carcinoma basocelular.** <http://dermatoweb2.udl.es/atlasg.php?idfoto=408625&letra=d&pag=1&idsubmenu=2781&idapartat=&idsubapartat> (consultado 4/03/14 22:35 hrs).
- 55.- Garzón AE, de Mora C. **Carcinomas basocelulares múltiples, quistes de milium, atrofodermia vermiculada y pits palmares de origen familiar.** Piel. 2007; 22(7): 341-5.
- 56.- Alonso CM, Gómez A M, Berenguel IM y Ruiz VR. **Palmar Basall Cell Carcinoma: An Unusual Site?.** Actas Dermosifiliorg. 2013.
- 57.- MedlinePlus. **Radiografía de cráneo.** <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/003802.htm> (consultado 4/03/14 01:04 hrs).
- 58.- Kidshealth. **Ultrasonido: renal (riñones, uréteres, vejiga).** http://kidshealth.org/parent/en_espanol/medicos/renal_ultrasound_esp.html (consultado 4/03/14 01:36 hrs).
- 59.- Barba E. José. **Marcadores tumorales.** Revista mexicana de patología clínica. <https://Book.google.com.mx> (consultado 27/02/14 12:12 hrs).
- 60.- Cunha GR. Anchieta Grupo Unilab. **Marcadores Tumorais.** <http://www.labanchieta.com/conteudo.php?id=645&idioma=pt> (consultado 27/02/14 12:47 hrs).
- 61.- Rivera HP. **Utilidad clínica de los marcadores tumorales.** Pág. 245.
- 62.- Díaz FJ, Infante CP, Belmonte CR, Ruiz LL, García-Perla GA y Gutiérrez PJ. **Basal cell nevus syndrome. Presentation of six cases and literature review.** Med Oral Patol Oral cir Bucal 2005; 10: E57-E66.

- 63.- Hernández A, Lugo G, Ortiz MJ. **Descompresión quirúrgica de grandes lesiones maxilares. Reporte de casos clínicos.** Home Edic Vol. 50 N°1; 2012.
- 64.- Navarro VC. **Cirugía Oral.** Edit. ARÁN. España, 2008. Pág. 50.
- 65.- Vázquez DJ, Gandini PC, Ramírez MJ, Ibero JN y Carbajal EE. **Keratocystic odontogenic tumor: Radiographic findings and surgical management of a clinical case.** Odontoestomatol 2012; 28 (5): 249-254.
- 66.- Bachur R, Giraudó M. **Síndrome Nevoide Basocelular.** http://www.bachur.com.ar/caso_clin_9.htm (consultado 04/03/14 18:27 hrs).
- 67.- Rosón GS, González GR, Naval GL, Sastré PJ, Muñoz GM y Díaz GF. **Gorlin-Goltz Syndrome. A 7 cases serie.** Rev Esp Cir Oral Maxilofac, Septiembre-Octubre 2009; 31,5: 309-315.
- 68.- Elobot Salud. **Tratamiento del cáncer de piel.** <http://u.elobot.es/articulo/cancerdelapiel> (consultado 04/03/14 22:32 hrs).
- 69.- Rueda X, Acosta de Hart A, Aristizabal L y Fierro E. **Treatment guides for basal cell carcinoma.** Rev Asoc Col Dermatol. Vol. 16, N°2, Junio 2008.
- 70.- Escalera A. **Terapia fotodinámica.** Hospital Universitario Virgen de la Victoria. <http://www.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/huvvetiquetas/dermatologia?page=1> (consultado 21/03/14 01:19 hrs).
- 71.- Vaño GS. **Cirugía de Mohs.** Dermatología Madrid. <http://sergiovano.blogspot.mx> (consultado 04/03/14 23:41 hrs).
- 72.- Baradad M. **Cirugía dermatológica.** <http://dermatoweb2.udl.es> (consultado 05/03/14 00:25 hrs).
- 73.- Villanueva Sánchez FG. Caso clínico de paciente tratado en Hospital central Dr. Ignacio Morones Prieto en San Luis Potosí en el servicio de Cirugía Maxilofacial.