

GORLİN-GOLTZ SENDROMU VE DERİ LEZYONLARININ CERRAHİ TEDAVİSİ: OLGU BİLDİRİSİ

Hıfzı VELİDEDEOĞLU, Meltem ÇİLİNGİR, Koray COŞKUNFIRAT, Nebil BOZDOĞAN, Zühtü DEMİR.

SSK Ankara Eğitim Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, ANKARA

ÖZET

Yüzde multipl bazal hücreli karsinom, mandibulada kist, iskelet anomalileri olan ve Gorlin-Goltz sendromu olarak değerlendirilen 55 yaşında bir erkek hasta sunulmaktadır. Cerrahi tedavisinde sol göz kapaklarının eksizyonu ve sol göz ekzanterasyonu sonucu oluşan defekt sol temporal kas-fasya transpozisyon flebi ve deri grefti, sol burun kanadında oluşan defekt ise burun sırtından kaldırılan vertikal kas-deri flebi ile onarıldı.

Anahtar Kelimeler: Gorlin-Goltz sendromu, temporal kas-fasya flebi, burnun vertikal kas-deri flebi.

SUMMARY

Gorlin Goltz Syndrome and The Surgical Treatment of the Skin Lesions: A Case Report

Fifty-five year old male patient is presented who had multiple basal cell carcinomas, jaw cysts and skeletal anomalies was diagnosed as Gorlin-Goltz syndrome. The defect caused by left eye exentration and lower and upper eyelid excision was reconstructed by temporalis myofascial transposition flap and skin graft and the defect at the left ala nasi was reconstructed by vertical myocutaneous flap of the nose:

Key Words: Gorlin-Goltz syndrome, temporalis myofascial flap, vertical myocutaneous flap of the nose.

GİRİŞ

Gorlin-Goltz Sendromu olarak bilinen bazal hücreli nevus sendromu ilk kez Jarisch ve White (1894) tarafından tanımlanmıştır¹. Gorlin ve Goltz (1960) sendromun semptomlar kompleksi olduğunu açıklamışlar ve bazal hücreli karsinoma, çene kisti ve iskelet anomalilerini içeren triadı ortaya koymuşlardır⁽²⁾. Ancak günümüzde bu sendromla birlikte görülen 40 kadar anormali bildirilmiştir. Bunlardan bazıları; ameloblastoma, over tümörleri, omentum kistleri, falks serebri kalsifikasyonları, skolyoz, orta kulak anomalileri, glokom, katarakt ve mental geriliktir^{3,4,5}. Hastalık otozomal dominant geçiş göstermekte olup her iki cinste eşit olarak görülmektedir.

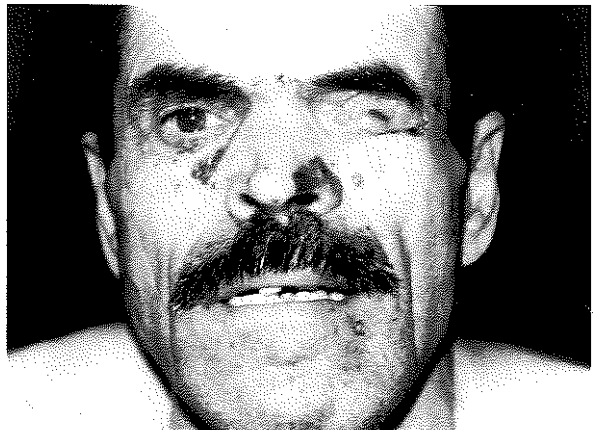
İskelet anomalileri doğumda mevcut iken, deri tümörleri yaşamın birinci ya da ikinci dekadında ortaya çıkar. Çene kistlerinin görüldüğü ortalama yaş 13'tür⁶. Ektopik kalsifikasyonlar ise çene kistlerini ve deri tümörlerini izler.

Sendromun bir parçası olan bazal hücreli karsinomalar oldukça agresif seyir gösterebilir⁴. Literatürde uzak organlara metastaz gösteren olgular da yeralmaktadır^{4,7,8}.

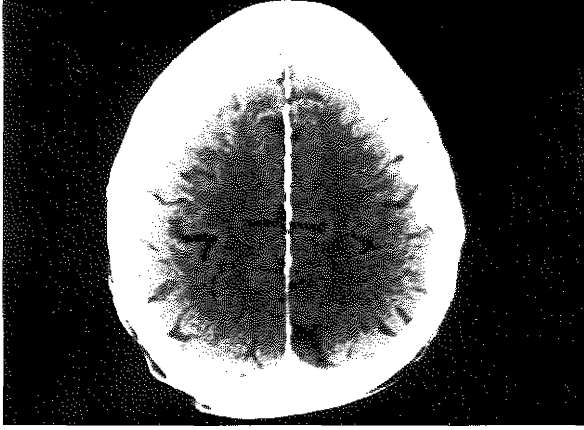
OLGU SUNUMU

1995 yılında, 55 yaşında erkek hasta, yüzünde multipl ülser lezyon nedeniyle polikliniğimize

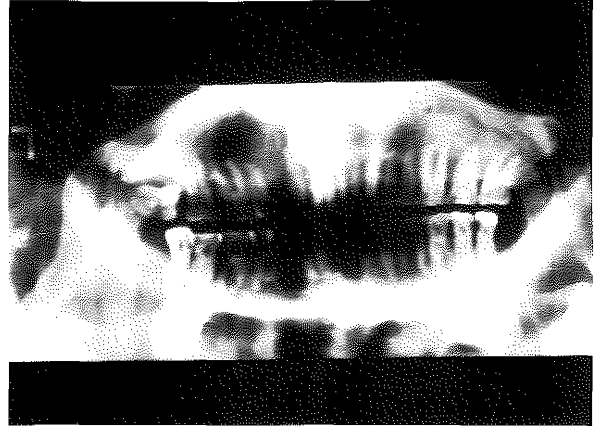
başvurdu. 3 yıl önce başka bir hastanede burun sol kanadından benzer bir lezyonun eksize edildiği ancak histopatolojik tanının olmadığı öğrenildi. Fizik muayenede sol alt ve üst gözkapaklarının tümünde, sağ infraorbital bölgede, sol burun kanadında, burun ucunda, dudak çevresinde ve alında kaburlu, ülser, pigmente lezyonlar mevcuttu (Şekil 1). Göz muayenesinde görme ve hareket normal olarak değerlendirildi. Bölgesel palpabl lenf nodu saptanmadı.



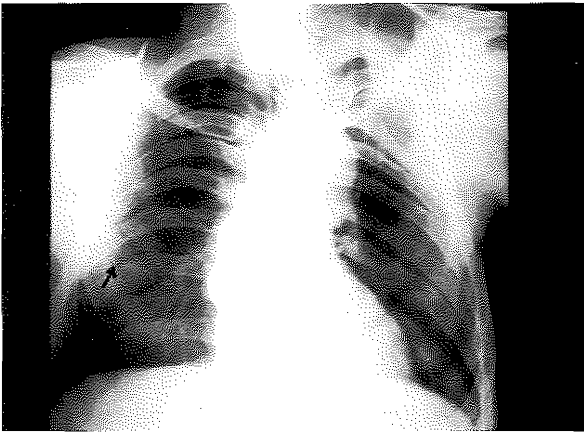
Şekil 1: Olgunun ameliyat öncesi görünümü.



Şekil 2: Falks serebrideki kalsifikasyonun bilgisayarlı beyin tomografisindeki görünümü.



Şekil 3: Çene kistlerinin panoramik mandibula grafisindeki görünümü.



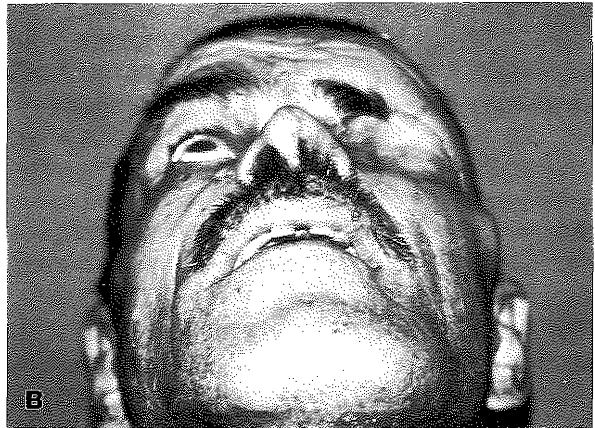
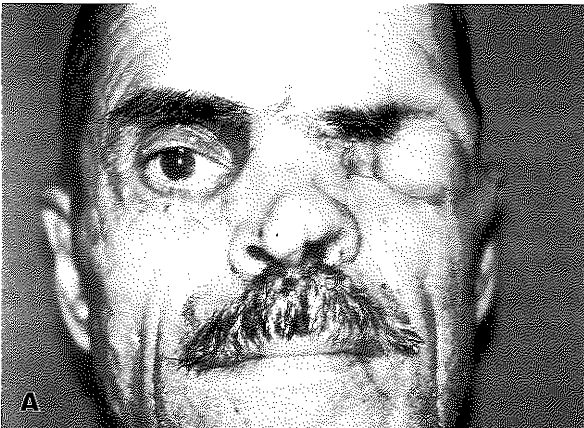
Şekil 4: Ön-arka toraks grafisinde bifid kot görünümü (okla işaretli).

Sol lateral kantus ve burun kanadından yapılan insizyonel biyopsi sonucu bazal hücreli karsinoma olarak rapor edildi. Bilgisayarlı orbita tomografisi sonucunda sol bulbus okulide tümör invazyonu, standart radyolojik incelemelerde tentoryum ve falks serebride yaygın kalsifikasyon (Şekil 2), frontotempo-

ral kemiklerde bombeleşme, mandibulada multipl kistik lezyon (Şekil 3), bifid kosta (Şekil 4), skolyoz ve lumbalizasyon saptandı. Diğer sistemlerin taramalarında metastaz düşündürecek lezyonla karşılaşmadı. Hastanın 18 ve 22 yaşlarında olan iki çocuğunda herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı.

Klinik ve radyolojik değerlendirme sonucu hastaya Gorlin-Goltz sendromu tanısı koyularak mevcut deri tümörlerinin eksizyonu için ameliyata karar verildi. Kapakların total eksizyonu ve sol göz ekzanterasyonu yapıldı. Oluşan defekt sol temporal kas-fasya transpozisyon flebi ve kısmi kalınlıkta deri grefti ile onarıldı. Yüzdeki diğer küçük lezyonlar eksize edildi. Defektlerin bir kısmı primer onarıldı, diğerleri tam kalınlıkta deri grefti ile kapatıldı. Sol burun kanadında mevcut lezyonlar nedeniyle tam kalınlıkta total burun kanadı eksizyonu yapıldı. Oluşan defekt burun sırtından kaldırılan vertikal kas-deri flebi ile onarıldı⁹. Hasta çene kistleri nedeniyle ameliyat olmayı reddetti.

Ameliyat sonrası 1,5 yıl takip edilen olguda, uygulanan cerrahi yöntemlere ait komplikasyon, rekürrens ya da uzak metastaz saptanmadı (Şekil 5A-5B).



Şekil 5-A,B: Olgunun ameliyattan 2 yıl sonraki görünümü.

TARTIŞMA

Pek çok anomali ile birlikteliği olan Gorlin-Goltz Sendromunda görülen multipl bazal hücreli karsinomalar nedeniyle bu hastalar, sıklıkla plastik cerrahi polikliniklerine başvurumaktadırlar. Çeşitli şekilde görülebilen ve agresif seyir gösteren deri lezyonlarında sıklıkla radikal cerrahi yaklaşımlar uygulamak gerekmektedir.

Gorlin-Goltz sendromu düşünülen hastalar diğer sistemlerdeki anomaliler açısından dikkatlice değerlendirilmeli ve bu sendromdaki deri tümörlerinin uzak metastaz olasılığı unutulmamalıdır^{1,7,8}.

Gorlin-Goltz sendromu düşük insidans göstermesine karşılık, deri lezyonlarının erken tanı ve tedavisi açısından akılda bulundurulmalıdır. Çünkü deri tümörleri agresif seyir göstererek bizim olgumuzda olduğu gibi önemli çevre organlara invazyon yapabilmektedir. Otozomal dominant geçiş göstermesi nedeniyle erken tanı diğer aile bireylerinin sağlığı açısından da son derece önemlidir.

Meltem ÇİLİNGİR

Yeşiltepe Blokları, No:8/103

8. Cad. 06510 Emek-ANKARA

KAYNAKLAR

1. Winkler, P.A. and Guyuron, B. Multipl metastases from basal cell naevus syndrome. Br. J. Plast. Surg. 40: 528,1987.
2. Gorlin, R. J. and Goltz, R. W. Multipl nevoid basal cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib: A syndrome. N. Engl. J. Med. 262: 908,1960.
3. Lovin, J.D., Talarico, C. L., Wegert, S.L., Gaynor, L. F. Sutley, S.S. Gorlin's syndrome with associated odontogenic cysts. Pediatric radiology. 21:584,1991.
4. De la Plaza, R., Rodriquez, E., Castillo, E. Two cases of nevoid basal cell carcinoma syndrome. Plast. Reconstr. Surg. 71:114,1983.
5. Çizmeçi, O., Emekli, U., Konuralp, A.. Gorlin-Goltz sendromu. KBB Postası. 2: 2,1993.
6. Howel, J.B., Mehregan, A.H. Pursuit of the pits of the nevoid basal cell carcinoma syndrome. Arch. Dermatol.102:586,1970.
7. Domans, von H., Stevens, P. J. Metastatic basal cell carcinoma. Report of five cases and review of 170 cases in the literature. J Am Acad Dermatol. 10: 1043, 1984.
8. Farmer, E.R. and Helwig, E.B. Metastatic basal cell carcinoma: A clinicopathologic study of 17 cases. Cancer. 46: 748, 1980.
9. Erol, O. Prefabricated vertical myocutaneous flap of the nose in facially burned patients. Plast. Reconstr. Surg. 90: 341, 1995.