Syndrome de Gorlin-Goltz

Présentation d'un cas à la destinée exceptionnelle avec développement d'un carcinome squamocellulaire et de métastases pulmonaires

P. Roth, K. Grätz, H. Sailer

Clinique et policlinique de Chirurgie Maxillo-faciale (Directeur: Prof. Dr. Dr. H. F. Sailer), Université de Zurich

Présentation d'un cas de Syndrome de Gorlin-Goltz (Naevomatose basocellulaire) suivi pendant 22 ans dans notre clinique et dont la pénétrance des symptômes, ainsi que le cours de la maladie ont montrés un développement des plus exceptionnel avec dégénérescence en carcinome squamocellulaire. Les principales caractéristiques du syndrome sont rappelées. Notre concept thérapeutique est présenté.

Mots-clés:
Gorlin-Goltz, Naevomatose basocellulaire, carcinome squamocellulaire

Introduction

La naevomatose basocellulaire est un syndrome héréditaire rare qui s'exprime par des kystes récidivants des maxillaires associés à de multiples basaliomes cutanés et à des anomalies osseuses, décrit en tant que tel pour la première fois en 1960 (Gorlin et Goltz, 1960).

Transmission Génétique

La transmission génétique est de type autosomal dominant polymorphe. Le taux de pénétrance du gêne est élevé mais son expressivité est faible (Anderson et al., 1967).

Les lésions kystiques

Les kystes représentent les lésions les plus fréquentes du syndrome et le mode de présentation de la maladie dans plus de la moitié des cas (Gorlin et al., 1965). Ils apparaissent le plus souvent dans la deuxième décade de la vie. Il s'agit de kératokystes odontogènes ou kystes primordiaux. Ils sont bordés d'un épithélium squameux qui montre un degré variable de kératinisation, ils sont indistinguables d'autres kératokystes. Des microkystes peuvent être présents dans la paroi kystique et dans les tissus mous avoisinants, suggérant une évolution multifocale. Toller (1967) a démontré une activité mitotique augmentée dans les cellules de la paroi kystique.

Le taux de recidive des kératokystes dans le cadre du syndrome varie de 5% à 62% selon les series publiées *(Tableau 1)*.

Les récidives sont plus fréquentes pour les kystes de l'angle mandibulaire et du rameau ascendant. Le taux de récidive dépend essentiellement du type de traitement. Celle-ci est fréquente si le kyste n'est pas excisé in toto (Forssell, 1980). Elle peut envahir les tissus moux avoisinants (Emerson et al., 1972) et même se développer au sein de transplants osseux de reconstruction après résection partielle de la mandibule (Schofield, 1971; Attenborough, 1974). Stoelinga et al. (1973) démontre qu'entre la paroi du kyste proprement dit et la muqueuse recouvrant l'os qui surmonte le kyste, se développent de nombreux microkystes. Les kystes se développeraient à partir de la couche basale de la muqueuse buccale.

Tableau 1: Récidives des kératokystes dans différentes séries (publiée par Shear, M., Dtsch Zahnärztl Z 40, 510–513, 1985).

Auteur(s)	Nombres de cas suivis	Taux de récidive en pourcent
Pindbord et Hansen, 1963	16	62
Hansen, 1967	52	52
Toller, 1967	55	51
Cernéa et al., 1969	28	18
Rud et Pindborg, 1969	21	33
Panders et Hadders, 1969	22	14
Browne, 1970	85	25
Ebling et al., 1971	24	38
Stoelinga, 1971	54	10
Klammt, 1972	32	22
Machtens et al., 1972	44	59
McIvor, 1972	43	5
Payne, 1972	20	45
Borg et al., 1974	25	24
Butz, 1975	38	11
Eversole et al., 1975	35	20
Brannon, 1976	283	12
Hodgkinson et al., 1978	74	39
Vedtofte et Praetorius, 1979	57	51
Forssell, 1980	121	40

Résumé
Nous présentons un cas atteint du syndrome de Gorlin-Goltz traité et suivi dans notre clinique depuis plus de 22 ans. Dans l'évolution de la maladie, on note un développement sévère des symptômes ayant nécessité la résection de multiples basaliomes au niveau de la face et du tronc ainsi que de nombreux kératokystes des maxillaires. Un des kystes a présenté les caractéristiques histologiques d'un fibrome améloblastique. Par la suite, un carcinome squamocellulaire nécessita une resection partielle de la mandibule, reconstruction primaire par plaque et radiothérapie post-opératoire. Par la suite, une récidive dans la région symphysaire nécessita, malgrès la présence de métastases pulmonaires, une nouvelle resection intéressant en partie la lèvre inférieure avec reconstruction secondaire par un lambeau myocutané du grand pectoral.
Un rappel des caractéristiques principales du syndrome est effectué. A l'aide d'une revue de la littérature, tous les cas similaires déjà publiés sont présentés et discutés. Enfin, notre concept thérapeutique concernant ce syndrome est brièvement discuté.

Summary
We present here a case of a patient with Gorlin-Goltz Syndrome treated and followed up for more than 22 years. During the evolution of the disease, we have noted a severe development of symptoms that necessitated the resection of multiple face and trunc basalioms, as well as numerous maxillary keratocysts. One of the cysts has presented the histologic characteristics of an ameloblastic fibroma. Later on, the growth of a squamous cell carcinoma required a partial mandibular resection, primary reconstruction (with AO-plate) and postoperative radiotherapy. Afterwards, a relapse in the symphysar region necessitated, in spite of the presence of lung metastases, another resection of the same region including part of the lower lip with secundary reconstruction by the means of a myocutaneous flap (PMM).
A review of the main features of this syndrome has been carried out. With the help of a literature review, all the similar cases already published are here presented and discussed. Furthermore, our therapeutic concept concerning this syndrome is briefly discussed.

Zusammenfassung
Wir berichten über einen Patienten mit Gorlin-Goltz-Syndrom, den wir seit mehr als 22 Jahren behandelt haben. Während der Entwicklung der Krankheit zeigte sich eine Verschlechterung der Symptome, die zur Resektion multipler Basaliome im Bereich des Gesichts und der Brust sowie zahlreicher Keratozysten der Kiefer führte. Eine der Zysten hatte das histologische Charakteristikum eines ameloblastischen Fibroms. Im späteren Verlauf führte die Entwicklung eines Plattenepithelkarzinoms zur partiellen Unterkieferresektion, primären Rekonstruktion mit Platte und postoperativen Radiotherapie. In der Folge musste wegen eines Rezidivs im Frontbereich, trotz bestehender Lungenmetastasen, eine Nachresektion der Unterkieferfront mit Unterlippe und sekundäre Rekonstruktion mit einem myokutanen PMM-Flap erfolgen.
Eine Übersicht der wichtigsten Merkmale dieses Syndroms wird präsentiert, mit der Literatur verglichen und diskutiert. Des weiteren wird unser therapeutisches Konzept für dieses Syndrom und besonders die Keratozysten diskutiert.

Riassunto
Presentiamo un caso die Sindrome di Gorlin-Goltz trattato presso la nostra clinica seguito per più di 22 anni. Durante l'evoluzione della malattia, abbiamo notato uno sviluppo sempre più severo dei sintomi che hanno richiesto resezioni multiple dei basaliomi piani del viso, come anche di numerose cheratocisti del mascellari. Una delle cisti presentava le caratteristiche di un fibroma ameloblastico. Più tardi la comparsa di un carcinoma squamocellulare, ha richiesto una resezione parziale della mandibola, ricostruita primariamente con placca metallica, e una terapia radiante. Più tardi, une recidiva in regione sinfisaria, è stata escissa insieme ad una parte del labbro inferiore e alla ricostruzione ottenuta con un lembo miocutaneo (PMML), nonostante fossero presenti metastasi polmonari.
E stata effetuata una ampia revisione della letteratura, e con l'aiuto di questa sono stati presentati e discussi tutti i casi fin ora publicati. Inoltre viene brevemente trattato il nostro protocollo terapeutico per questa sindrome.

Ils suggèrent, pour cette raison, l'ablation de la muqueuse recouvrant le kyste lors de l'opération. Le kératokyste est considéré comme ayant un potentiel de croissance agressif et même néoplasique.

Manifestations cutanées
Au niveau de la peau, le développement de la maladie s'exprime par de multiples naevi pigmentés (basal cell naevi). Ces lésions peuvent déjà apparaître dans l'enfance. Toutefois, la plupart du temps, elles se développent après les kystes et ce, dans la trentaine ou dans la quarantaine (Anderson et al., 1967). Autant que 10 000 lésions ont pu être comptées chez un même individu (Anderson et Cook, 1966), leurs distribution n'étant pas confinée au régions du corps chroniquement exposées au soleil. Bien qu'elles soient plus fréquentes au niveau de la peau du nez, des paupières et des joues, elles se retrouvent aussi au niveau du tronc. Leurs multiplicité, âge d'apparition et distribution, aide à distinguer ces naevi des plus usuels basaliomes (basal cell carcinome). Il s'agit de lésions qui varient de petites papules pigmentées ou de nodules à des basaliomes ulcérants et infiltrants. Du fait qu'ils apparaissent dans le développement de la maladie après les lésions des maxillaires et du fait de leur expressivité variable, les naevi de cellules basales ne sont pas retrouvés dans tous les cas de syndrome de Gorlin-Goltz (Anderson et al., 1967).
D'autres anomalies cutanées peuvent apparaître dans la maladie. Entre autre, la dyskératose planto-palmaire de Mantoux caractérisée par un piqueté (pitted) de la peau dû à des bouchons de kératine créant de petites lésions ombiliquées (Ward, 1960; Pollard et New, 1964; Gorlin et al., 1965).

Anomalies squelettales
Le syndrome s'exprime au niveau squelettal, principalement par des anomalies vertébrales et costales. Les côtes peuvent être bifides, séquellaires ou synostosées. Des côtes cervicales peuvent être présentes. Une cyphoscoliose a été maintes fois décrite, associée à des fusions vertébrales, ainsi qu'à une spina bifida. Un léger hypertélorisme associé à une dolichocéphalie et à une région fronto-pariétale saillante peut donner à ces patients, dans la moitié des cas, un aspect «pagétoide» caractéristique.
Un certain degré de progénie est lui aussi assez souvent retrouvé. Straith (1939) fût le premier à décrire que la selle turcique pouvait être malformée. La présence de calcifications durales représente un autre aspect de syndrome.
Les calcifications radiologiques au niveau de la selle turcique représentent pro-

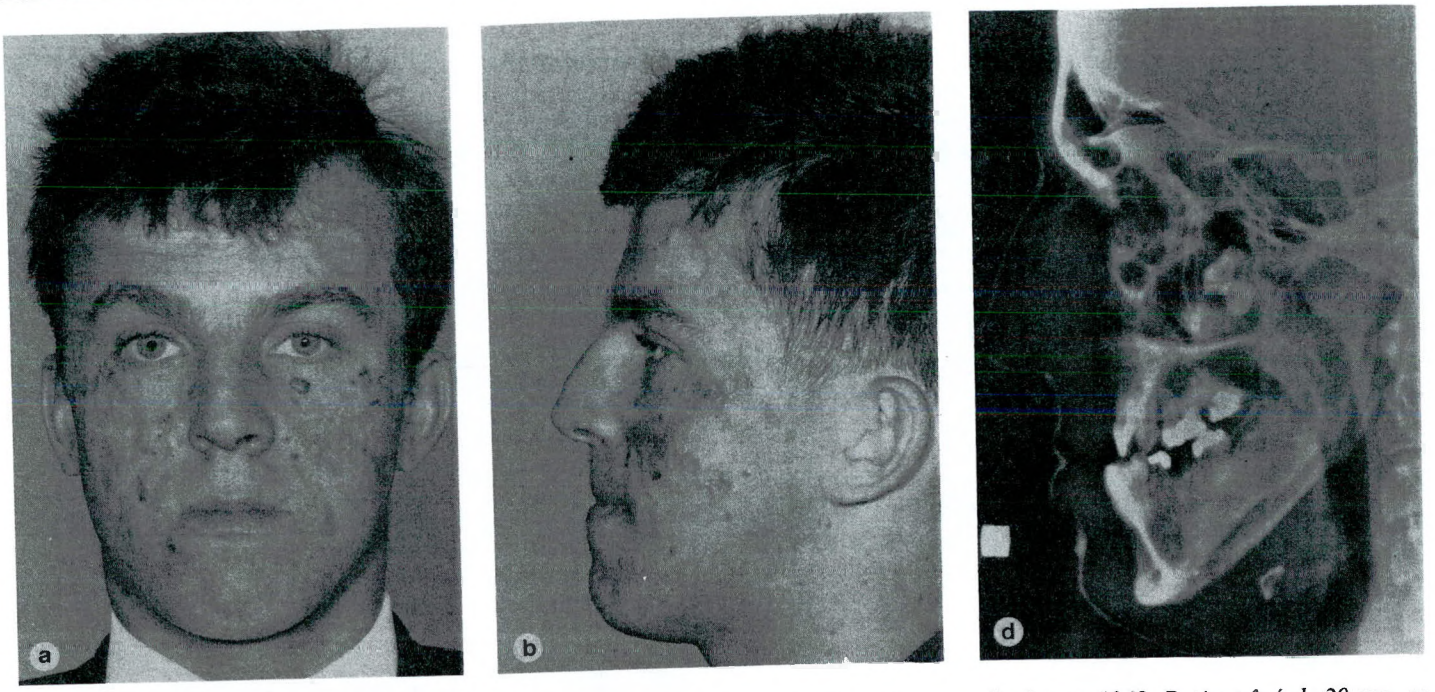


Fig. 1: Première consultation en 1968. Patient âgé de 20 ans. a: Aspect clinique de face. Faciès caractéristique avec front haut, léger hypertélorisme. Multiples cicatrices post-excisionnelles et post-actiniques. Présence de nombreux basaliomes, dont l'un de taille plus importante infraorbitaire gauche. b: Aspect clinique de profil. Bosses fronto-pariétales bien marquées, progénie. Lésions cutanées caractéristiques. c: Orthopantomogramme (OPT): Hyperclartés kystiques importantes dans les régions retromolaires des quatres quadrans, avec inclusion des 38 et 48 au niveau des cavités de l'angle mandibulaire et refoulement des 18 et 28 dans le sinus maxillaire des deux côtés. d: Status juste après résection des kystes angulaire de la mâchoire inférieure, ainsi que des 38, 48 incluses. Progénie. Bosses fronto-pariétales.

bablement des calcifications de la tente du cerveau (Dahl et al., 1976). Mills et Foulkes (1967) retrouvent une calcification de la selle turcique dans 60% des patients atteints, une incidence bien plus élevée que dans la population normale (4%). La calcification retrouvée dans le cadre du syndrome se distingue d'une calcification normale par son aspect lamellaire, décrite par certains comme pathognomonique. D'autres calcifications au niveau du plexus choronoïde et des ganglions basaux pourrait expliquer le retard mental de certains individus affectés (Neblett et al., 1971). Des calcifications ectopiques peuvent aussi être présentes (Murphy, 1969). Cette trouvaille associée au fait qu'un quatrième métacarpien raccourci fût décrit dans le syndrome, fit rechercher un désordre du métabolisme du calcium (Straith, 1939) ou de la sécrétion de parathormone (Block et Clendenning, 1963; Murphy, 1969). Une telle cause n'a jamais pu être prouvée.

Présentation du cas

Dans ce qui suit, nous présentons un de nos patients dont la pénétrance des symptômes susmentionnés, ainsi que le cours de la maladie, ont montré un développement des plus exceptionnel.

Il s'agit d'un patient de 20 ans en 1968, quand il consulte pour la première fois. Il est envoyé par son médecin dentiste qui a découvert fortuitement un gros kyste de l'angle inférieur gauche en effectuant une radiographie dentaire, le patient se plaignant de douleurs de cette région.

Il est a noter dans l'anamnèse familiale que le père souffrait lui aussi de la même maladie. Les deux frères cadets de notre patient ainsi que leur six enfants ne sont, à ce jour, pas atteint par la maladie. De l'anamnèse, il ressort que de multiples lésions cutanées avaient déjà été, soit excisées chirurgicalement, soit traitées par radiothérapie locale.

Cliniquement, il présente un facies caractéristique avec front haut, bosses fronto-pariétales bien marquées et léger hypertélorisme. Plusieurs neavi sont décelables au niveau de la face, dont un basaliome infraorbitaire gauche *(Fig. 1)*.

Radiographiquement, on découvre d'importantes hyperclartés kystiques dans les régions retromolaires, autant à la mâchoire inférieure que supérieure, des deux côtés, contenant les dents de sagesse *(Fig. 1)*. Les cystectomies sont alors pratiquées en deux temps.

Histologiquement, il s'agit de kystes dont la paroi est revêtue d'un épithelium malpigien parakératosique ou kératokystes.

Pour le reste, à part une cryptorchidie opérée dans l'enfance, il ne présente aucun autre signe pouvant faire partie du syndrome. En particulier, on ne trouve ni côte bifide, ni scoliose, ni spina bifida. Aucune côte synostosique, pas de kéra-

Tableau 2: Fréquence des principales manifestations de la NBC. D'après Noury sur 127 cas.

Bosses frontales	10 %
Fibrome ovarien	16,6%
Calcification de la faux du cerveau	16,7%
Parakératose palmo-plantaire	16,7%
Côtes synostosiques	17,1%
Fusion vertébrale ou spina bifida	18,5%
Hypertélorisme	18,5%
Kystes épidermiques et milium	22,7%
Scoliose et cyphose vertébrale	24 %
Côtes bifides	36,4%
Kystes maxillaires	78,3%
Naevi basocellulaires	99 %

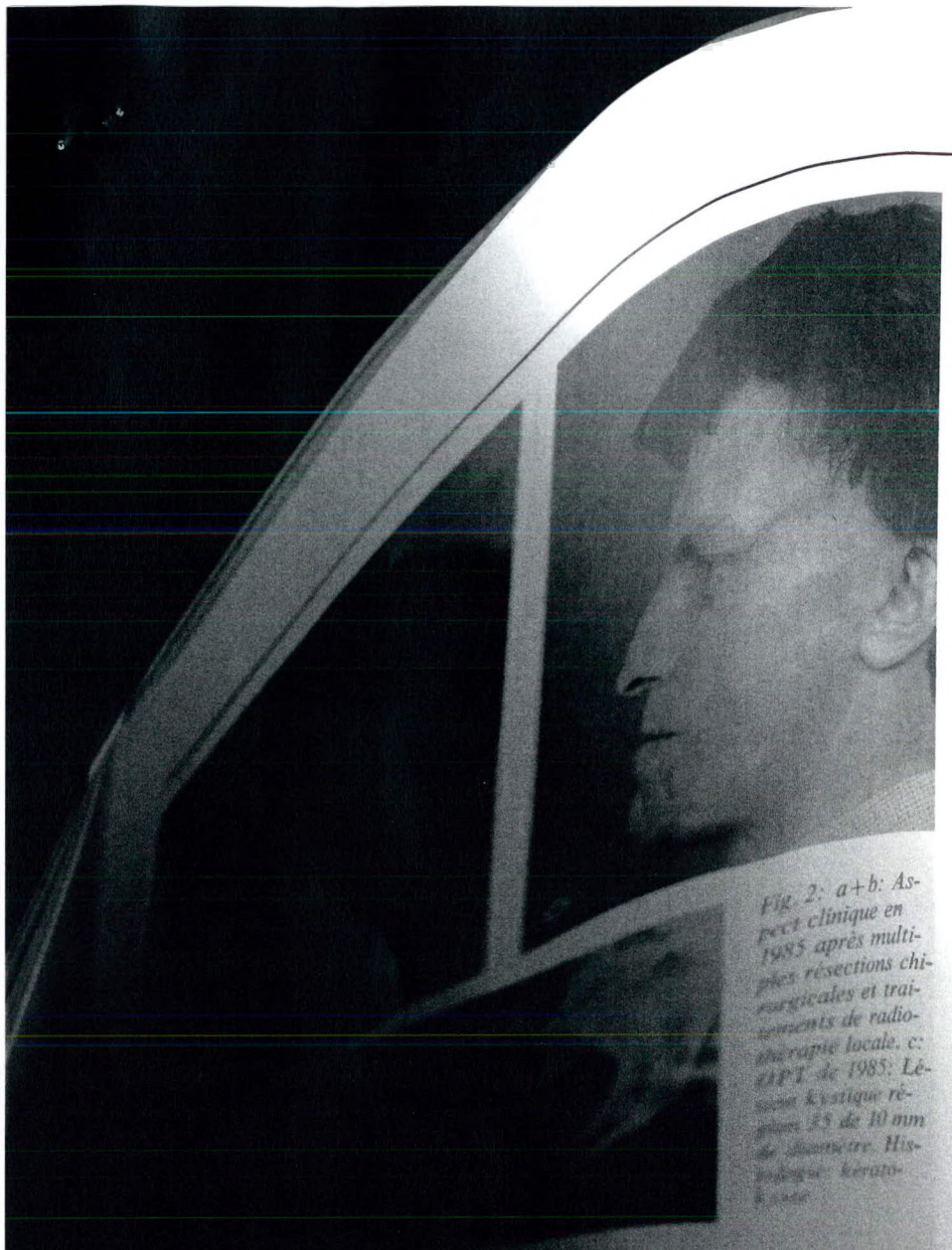


Fig. 2: a+b: Aspect clinique en 1985 après multiples résections chirurgicales et traitements de radiothérapie locale. c: OPT de 1985: Lésion kystique réduite à 5 de 10 mm de diamètre. Histologie: kératokyste

gauche *(Fig. 2)*. Histologiquement, il s'agit à chaque fois de kératokyste odontogène.

Une année plus tard, il développe une tuméfaction dans la région du menton. Une biopsie pratiquée auparavant parle de fibrome odontogène ou de fibrome améloblastique avec suspiscion de métastase carcinomateuse. La tumeur se développant rapidement dans la cavité buccale, une nouvelle biopsie intraorale est pratiquée qui démontre la présence d'un carcinome squamocellulaire bien différencié. Une résection en bloc de la mandibule est alors pratiquée et suivie d'une reconstruction immédiate a l'aide d'une attelle métallique et d'un lambeau cutané pédiculé du muscle sternocleidomastoidien *(Fig. 3)*. L'examen pathologique post-opératoire démontre la présence d'un carcinome squamocellulaire agressif avec métastases intra-osseuses nécrotiques, lymphangiose carcinomateuse et métastases lymphatiques, résection en tissu sain.

Une radiothérapie a suivi d'août à décembre 1986.

Par la suite, de nombreuses nouvelles manifestations nécessitent à chaque fois de nouvelles séances de radiothérapie. 9 mois après reconstruction, se développe une infection dans la région mentonnière et la plaque de reconstruction perce a la peau. Celle ci est alors enlevée en mars 1987. Après ablation du matériel d'ostéosynthèse s'installe une insuffisance de fermeture de la bouche *(Fig. 4)*, raison pour laquelle on implante un expander sous la peau du cou en vue d'une reconstruction. Pendant les deux premiers mois, tout ce passe bien, malheureusement au mois de décembre une nécrose tissulaire se développe qui nous oblige à abandonner ce projet.

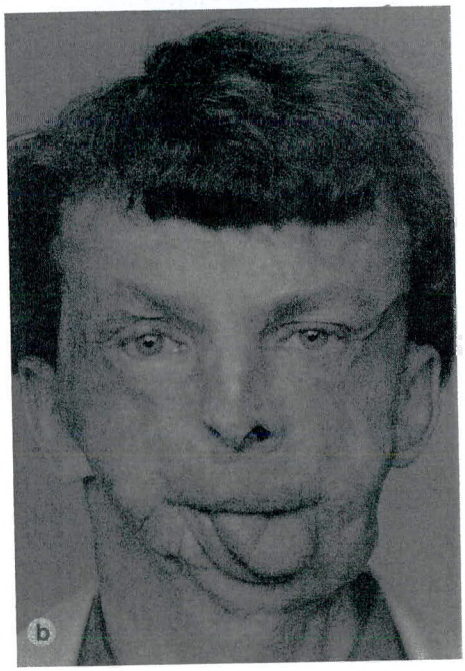
En novembre 1988, une récidive tumorale apparaît au niveau du plancher de la bouche. Plusieures métastases ganglionnaires cervicales sont alors palpables, ainsi que de nombreuses métastases pulmonaires *(Fig. 5)*. La tumeur continue de se développer et finit par perforer la lèvre inférieure. Malgrè l'extention tumorale, le patient a un état général parfaitement conservé.

Il ne souffre d'aucune douleur. Il peut se nourrir quasi normalement et son poids corporel est stable a 79 Kilos depuis de nombreuses annees. Il est de plus a mentionner qu'entre ces nombreuses interventions il a toujours travaillé en tant que chauffeur, qu'il est marié et qu'il est malgrès sa terrible maladie, d'une grande joie de vivre.

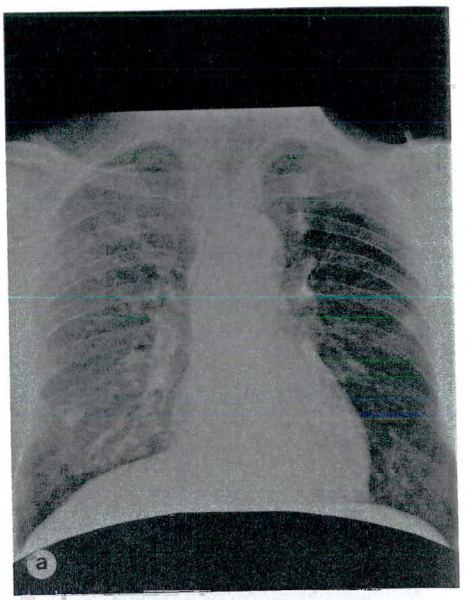
Toutes ces raisons nous ont amené a pratiquer en septembre 1989 une excision palliative avec reconstruction de la lèvre inférieure par un lambeau du deltoïdal *(Fig. 6)*.



Fig. 4: Status après ablation du matériel d'ostéosynthèse, traitement nécessité par le percement de la plaque à la peau (1986). a: radiologique; b+c: clinique.







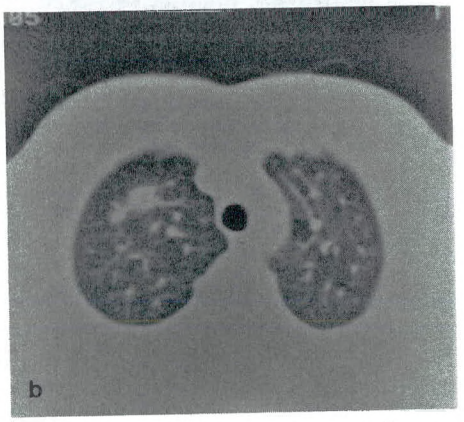
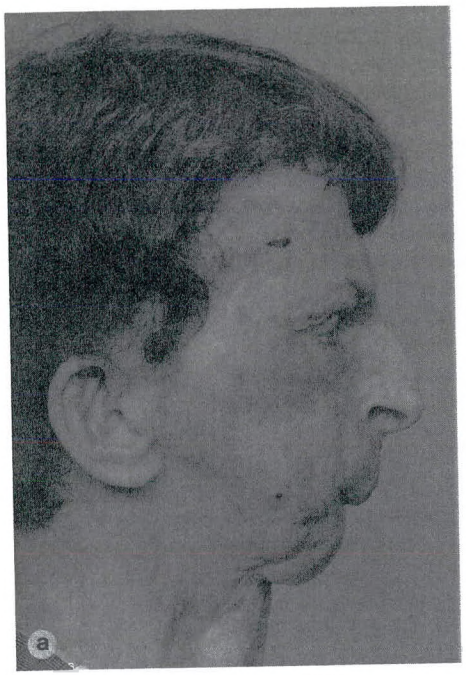


Fig. 5: Radiographie du thorax (a) et tomographie pulmonaire computerisée (1989), (b): métastases pulmonaires.



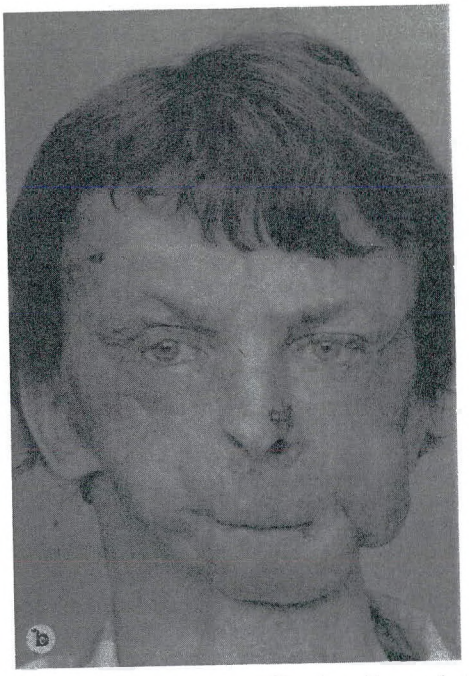




Fig. 6: a+b+c: Aspect clinique post opératoire après excision palliative d'une récidive tumorale et reconstruction de la lèvre inférieure par un lambeau du grand pectoral.

Discussion

Un développement néoplasique à partir d'un kératokyste en dehors d'un syndrome de Gorlin-Goltz est bien documenté, il s'agit le plus souvent d'un carcinome squamocellulaire (Gardner, 1969; Ward, 1963; Macleod, 1988). Dans le cadre de la naevomatose basocellulaire, la dégénérescence maligne est rare. Des cas isolés d'améloblastomes fûrent décrits (Maddox et al., 1964; Thoma, 1959; Gorlin et al., 1963; Block et Clendenning, 1963; Gorlin et al., 1976). Ceci étant d'autant plus intéressant que cette tumeur est considérée du point de vue histologique comme l'analogue du basaliome au niveau de la peau. Dans la littérature, la coexistence du syndrome de Gorlin-Goltz avec d'autres néoplasies a été maintes fois décrite. Pour la plupart, il est impossible de définir si elles font parties du syndrome: Léiomyomes multiples (Kahn et Gordon, 1967; Taylor et al., 1968), fibrome myocardique (Littler, 1979; Bunting et Remensnyder, 1977), oligodentrogliome (Kirsch et Selle, 1969), méningiome (Stoelinga et al., 1973), rhabdomyosarcome (Gorlin et Sedano, 1971), mélanome de l'iris (Kedem et al., 1970), craniopharyngiome (Gorlin et Sedano, 1971), médulloblastome (Herzberg et Wiskemann, 1963; Neblett et al., 1971; Rayner et al., 1977), polype fibroépithélial de la langue (Rayner et al., 1977), fibroadénome du sein (Repass et Grau, 1974), fibrome ovarien (Clendenning et al., 1964; Schmallenbach, 1970; Ryan et Burkes, 1973), adénocarcinome du côlon, astrocytome, tumeur thyroïdienne ont aussi étées décrites dans le syndrome. Médulloblastome, fibrome ovarien, et améloblastome sont accéptés comme pouvant faire partie du syndrome (Gorlin et Sedano, 1971; Potaznik et Steinherz, 1984; Happle, 1973; Jensen et Roser, 1978).

D'autre part, quelques cas de fibrosarcomes fûrent publiés (Binkley et Johnson, 1951; Howell et Caro, 1959; Reed, 1968). Dans le cas décrit par Binkley et Johnson, probable conséquence d'une radiothérapie préventive. En 1970, Shapiro décrit un cas de «tumeur difficilement identifiable» (carcinome anaplasique ou fibrosarcome du maxillaire qui pourrait être un carcinome squamocellulaire peu différentié), ceci suivant une cure de radiothérapie (20 Gray). Moos et Rennie (1987) décrive un autre cas ayant développer un carcinome squamocellulaire bien différentié dans un kératokyste mandibulaire droit. Dans l'anamnèse de ce patient, on note une radiothérapie (40 Gray) 7 ans auparavant dans le cadre du traitement d'un basaliome de la joue droite. Le premier cas non équivoque de développement d'un carcinome squamocellulaire à partir d'un kyste kératogène dans le cadre d'un syndrome de Gorlin-Goltz est décrit en 1975 par Ramsden et Barett. Enfin, Kasuki et al. (1989) présente un autre cas atteint d'une naevomatose basocellulaire ayant développé un carcinome squamocellulaire au sein d'un kyste kératogène, sans antécédent radiothérapeutique.

Howell et Anderson (1976) commentent que la plupart de ces tumeurs ne sont qu'une association chançeuse de deux évènements indépendants. Pour Kasuki et al., (1989), le nombre croissant d'articles démontrants la coexistence de la naevomatose basocellulaire avec d'autres tumeurs fait penser qu'un patient atteint du syndrome est à considérer comme ayant un potentiel à développer non seulement des basaliomes, mais aussi d'autres tumeurs.

Concernant notre patient, le développement du carcinome squamocellulaire s'est déclaré dans les tissus moux, sans rapport histologique démontrable avec un kératokyste. Il est très intéressant de constater qu'un an auparavant, une biopsie pratiquée dans la même région tumorale démontrait la présence d'un fibrome odontogène ou fibrome améloblastique. Pourrait'il s'agir de l'évolution d'une même tumeur? Dans ce cas, forte suspicion d'une origine odontogène! Comme dans d'autres cas décrits plus hauts, des scéances de radiothérapie avaient été éffectuées des années auparavant par nos confrères dermatologues pour le traitement de basaliomes multiples de la face. Bien qu'un changement malin soit rare dans les kératokystes faisant parties du syndrome de Gorlin-Goltz, l'apparente association de développement néoplasique suivant une radiothérapie doit nous faire réserver l'emploi de ce moyen thérapeutique à des cas strictement obligés. Si l'indication d'un tel traitement est toutefois posée, il est impératif, au préalable, de pratiquer le dépistage et l'ablation de toute pathologie intraosseuse.

Concernant les kératokystes, il apparait important au regard de la littérature existante qui parle le plus souvent de taux de recidive, de bien faire la distinction entre nouveau kyste (apparaissant à un endroit des maxillaires qui en était dépourvu lors d'examens radiologiques précédents) et récidive (développement d'une nouvelle lésion dans un endroit des maxillaires précédemment traité par énucléation chirurgicale). Dans le cas présenté ici, les neufs kératokystes réséqués se trouvaient à chaque fois dans un endroit vierge d'antécédents chirurgicaux.

En conséquence de ce qui précède et de notre expérience, le traitement des kystes kératogènes, que ce soit dans le cadre de la naevomatose basocellulaire ou non, consiste en l'énucléation méticuleuse des lésions in toto, si possible en conservant l'intégrité de la paroi kystique. La cavité osseuse est ensuite fraisée. La muqueuse buccale recouvrant la région kystique est réséquée si elle est contact étroit avec la paroi kystique sous-jacente. Une solution de Carnoy modifiée est alors appliquée a deux reprises (Voorsmith et al., 1981; Khouri et al., 1987). Suivant notre expérience dans d'autres domaines de la chirurgie maxillo-faciale, le remplissage des cavités résultantes se fait à l'aide de cartillage lyophilisé et (Rohner et Sailer, 1990). Nous avons renoncé à l'emploi d'os spongieux homologue à cause du risque potentiel de transmission de maladies virales. Quand un risque de fracture pathologique existe, nous recourrons dans un premier temps à une marsupialisation de la lésion kystique. Sitôt que possible, la kystectomie est pratiquée dans un deuxième temps. Pour les kératokystes de la branche montante de la mandibule, nous pratiquons l'opération selon Brosch. Le bourage d'os spongieux autologue des cavités kystiques est pratiquée quand, après ablation du kyste, un risque de fracture pathologique existe.

Concernant les naevi, le traitement doit être le plus conservateur possible, il consiste en l'ablation chirurgicale avec examen histologique extemporané de toutes lésions cosmétiquement génantes ou montrant des signes d'invasion.

La radiothérapie est a proscrire, pouvant provoquer le développement d'autres tumeurs dans le voisinage du champ d'irradiation (Rayner et al., 1977; Elejalde, 1976).

Enfin, du fait de son expressivité variable, les cas sporadiques de développement du syndrome sont fréquents. Ceci pouvant aussi être expliqué par mutation de novo ou une enquête familiale insuffisante. La famille de ces patients doit être examinée et un conseil génétique doit leur être offert.

Conclusion

1. Un follow-up des patients atteint du syndrome de Gorlin-Goltz est nécessaire tout au long de leur vie. Ceci à cause des périodes de rémissions qui peuvent être très longues, ainsi qu'à cause du risque de transformation maligne principalement au niveau de la peau, mais aussi au niveau des kératokystes et même probablement au niveau d'autres organes.
2. Le traitement des naevi basocellulaires doit être le plus conservateur possible.
3. La radiothérapie des lésions cutanées est a proscrire.
4. La famille des patients atteints du syndrome doit être examinée. Un conseil génétique doit être effectué.