Société Suisse de chirurgie maxillo faciale (SGKG), 4e congrès annuel, Locarno, 27/28 octobre 1989

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.

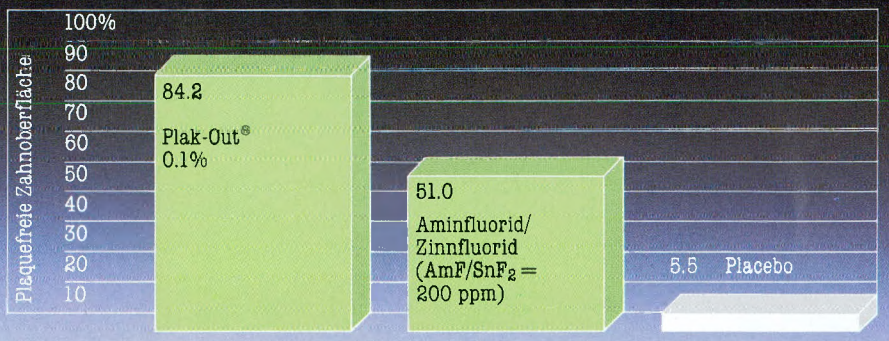
Manifestations cutanées
Au niveau de la peau, le développement de la maladie s'exprime par de multiples naevi pigmentés (basal cell naevi). Ces lésions peuvent déjà apparaître dans l'enfance. Toutefois, la plupart du temps, elles se développent après les kystes et ce, dans la trentaine ou dans la quarantaine (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-

Chlorhexidin oder Aminfluorid/Zinnfluorid?

Plaque- und Entzündungshemmung

Plaquehemmungsindices



Plak-Out® 0.1% hemmt die Plaque signifikant besser als Aminfluorid/Zinnfluorid [1].



Schonend und wirkungsvoll: Chlorhexidin 0.1%

Das wirksamste Antiseptikum zur oralen Plaque- und Entzündungsprophylaxe bzw. Therapie.

Indikationen: Allgemeine orale Entzündungen, Gingivitis, Plaque-Prävention und Plaqueabbau. Orale präoperative Desinfektion; post-operative Versorgung. Aerosoldesinfektion.

1) Huber, B.: Der Einfluss von Chlorhexidin und 2 anderen Spüllösungen auf das Plaquewachstum und Gingivitis. Med. Diss. Basel 1984

Hawe Neos Dental

Hawe-Neos Dental
Dr. H. v. Weissenfluh AG
6925 Gentilino

Coupon (Coupon einsenden an Hawe-Neos Dental, 6925 Gentilino)

☐ senden Sie mir gratis eine Originalpackung Plak-Out® 0.1% gebrauchsfertige Spüllösung, 250 ml.

☐ senden Sie mir eine Übersicht über die neuesten Veröffentlichungen über Chlorhexidin.

☐ senden Sie mir Blocks mit Empfehlungszetteln.

Adresse/Stempel

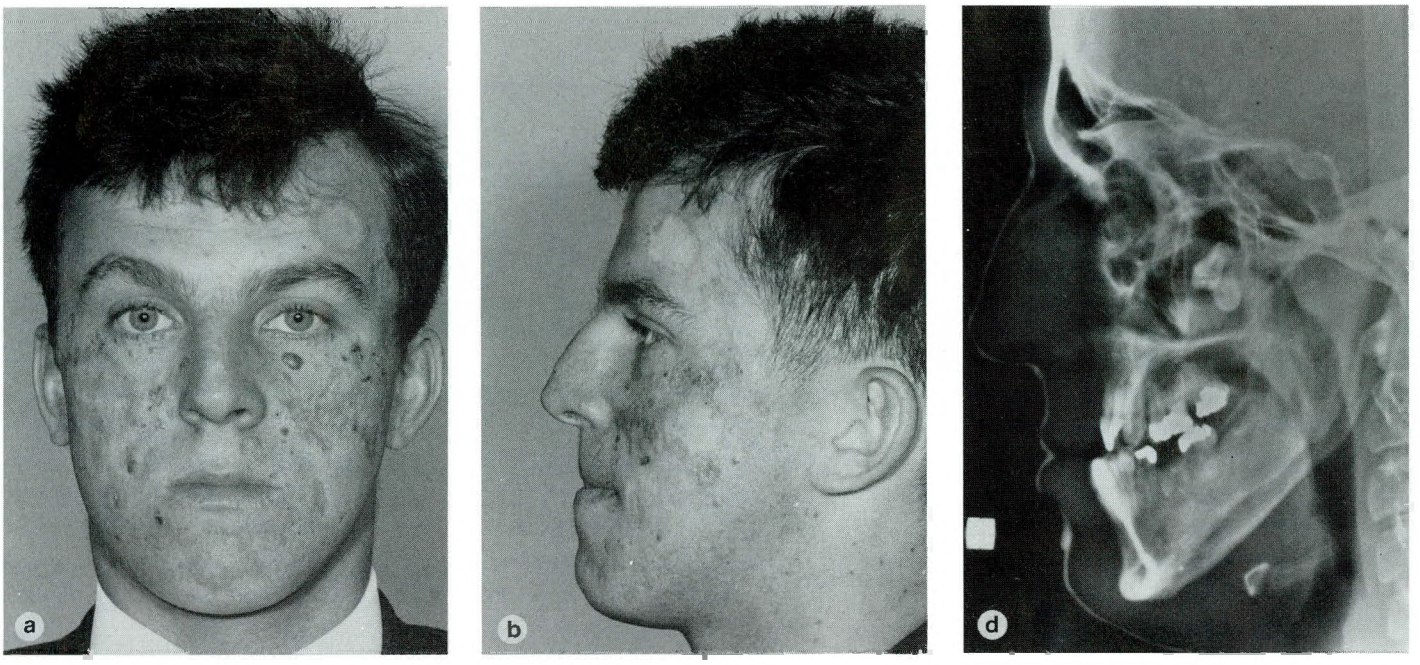


Fig. 1: Première consultation en 1968. Patient âgé de 20 ans. a: Aspect clinique de face. Faciès caractéristique avec front haut, léger hypertélorisme. Multiples cicatrices post-excisionnelles et post-actiniques. Présence de nombreux basaliomes, dont l'un de taille plus importante infraorbitaire gauche. 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, fît 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)*.

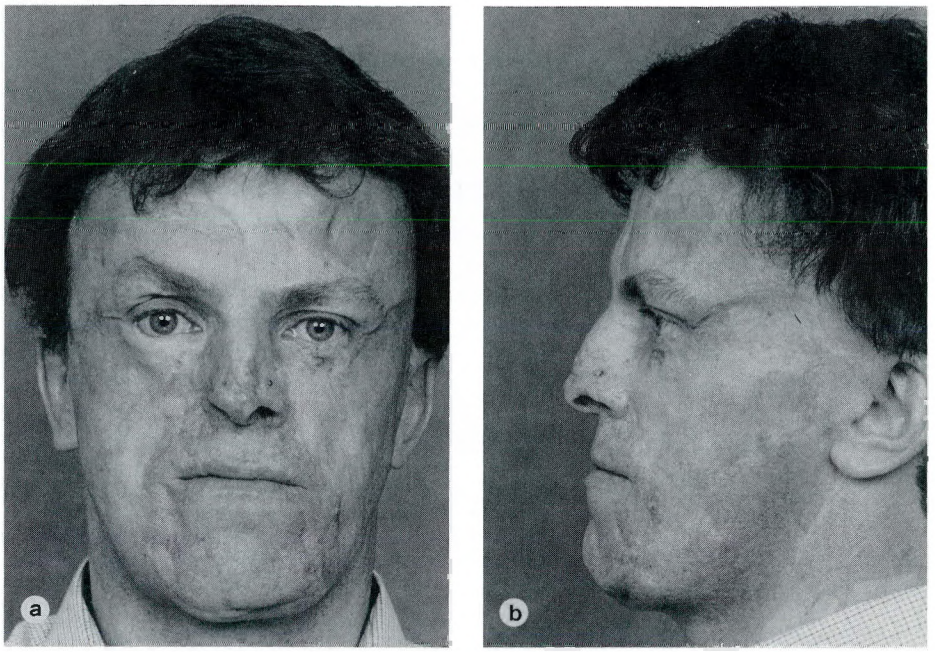
Radiographiquement, on découvre d'importantes hyperclartés kystiques dans les régions retromolaires, autant à la mâchoire inférieure que supérieure, des deux côtés, contenant les dents de sagesse *(Fig. 1)*. Les cystectomies sont alors pratiquées en deux temps.

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 %



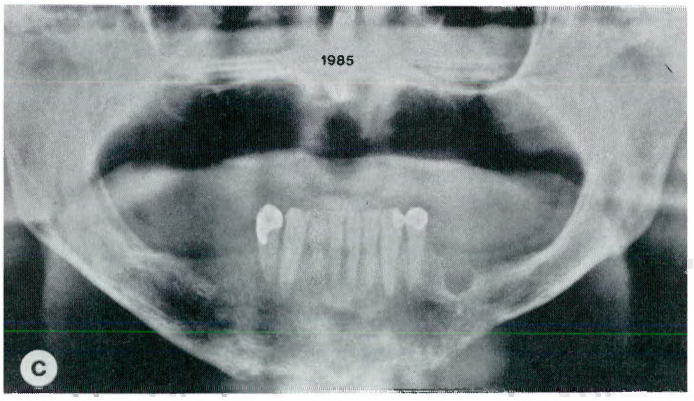


Fig. 2: a+b: Aspect clinique en 1985 après multiples résections chirurgicales et traitements de radiothérapie locale. c: OPT de 1985: Lésion kystique région 35 de 10 mm de diamètre. Histologie: kératokyste.

tose palmo-plantaire et aucune calcification pathologique ne sont à constater. Voir fréquence des principales manifestations du syndrome *(Tableau 2)*.
Le patient est réhospitalisé huit ans plus tard. Entre temps, une vingtaine de lésions cutanées dans la région de la tête et du tronc fûrent traitées soit chirurgigalement soit par de la radiothérapie par nos confrères dermatologues. La totalité des dents de la mâchoire supérieure, ainsi que les molaires et prémolaires de la mâchoire inférieure fûrent extraites «à titre préventif» par le médecin-dentiste traitant et ceci en 1969 déjà. Un kyste de la mâchoire supérieure droite et un autre de la mâchoire inférieure gauche sont cette fois excisés *(Fig. 2)*.

L'histologie démontre des kératokystes avec pour celui de la mâchoire inférieure une dégénerescence aménoblastique par endroit. En 1981, le patient est réhospitalisé pour l'ablation d'un kyste de la mandibule droite; en 1984, pour ablation d'un kératokyste à la mâchoire supérieure gauche et en 1985, pour une autre cystectomie de la mâchoire inférieure 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 aménoblastique 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 ce 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 magasignier, qu'il est marié et qu'il est doté, malgrès sa terrible maladie, d'une réelle joie de vivre.
Toutes ces raisons nous ont amené a pratiquer en septembre 1989 une excision tumorale palliative avec reconstruction de la lèvre inférieure par un lambeau du grand pectoral *(Fig. 6)*.

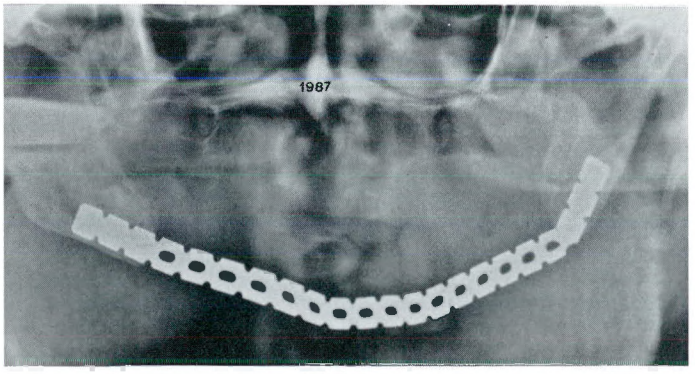
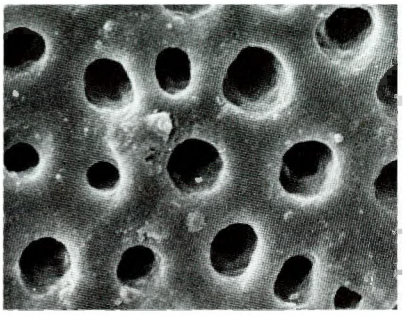
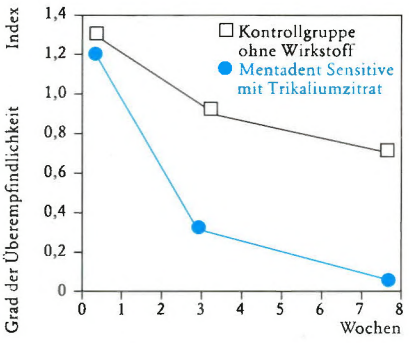


Fig. 3: Status après résection d'un carcinome squamocellulaire, reconstruction de la mandibule par lambeau pédicule du muscle sternocleido mastoïdien et attelle métallique (1986).

Eine neue Formel durchbricht den Circulus vitiosus bei der Pflege sensibler Zähne.



Ungeschützte, offene, mikroskopisch feine Dentinkanäle am Zahnhals nach Gingivarezzession und Abrasion. Äussere Reize verursachen Schmerzen.



Rückgang der Zahnüberempfindlichkeit durch Mentadent Sensitive mit Trikaliumzitrat: Schon nach 2–3 Wochen stark verbesserte Werte; innert 8 Wochen sank der Grad der Überempfindlichkeit praktisch auf Null.

Überempfindliche Zahnhälse hindern die Patienten, eine gründliche Zahnpflege zu betreiben. Wenn keine Abhilfe geschaffen wird, werden die zahnärztlichen Bemühungen um eine gesunde Mundhöhle gefährdet. Die neue Mentadent Sensitive durchbricht mit ihrer einzigartigen Formel diesen Teufelskreis: Trikaliumzitrat bewirkt schon nach wenigen Wochen eine weitgehende Desensibilisierung. Bei fortgesetztem Gebrauch sind überempfindliche Zahnhälse kein Problem mehr, wie ein klinischer Test beweist. Die anderen wichtigen Aufgaben einer Zahnpasta werden durch Mentadent Sensitive voll erfüllt: Natriummonofluorophosphat hemmt Karies, ein feiner Silica Putzkörper garantiert gute, aber schonende Reinigung und Trinatriumphosphat stabilisiert einen mundneutralen pH-Wert. Zusammen mit einer guten Zahnbürste und einer schonenden Putztechnik gibt Mentadent Sensitive den Patienten mit empfindlichen Zähnen umfassenden Schutz und Pflege.

mentadent

sensitive *Für empfindliche Zähne. Schont und pflegt Zähne und Zahnfleisch.*

klinisch getestet · klinisch getestet

Schicken Sie mir bitte Mustertuben Mentadent Sensitive zur Abgabe an meine Patienten.

Name _____

Praxisstempel _____

Einsenden an: Elida Cosmetic AG, Postfach, 8031 Zürich

Elida Cosmetic Zürich
SCHÖNHEIT UND PFLEGE

SD

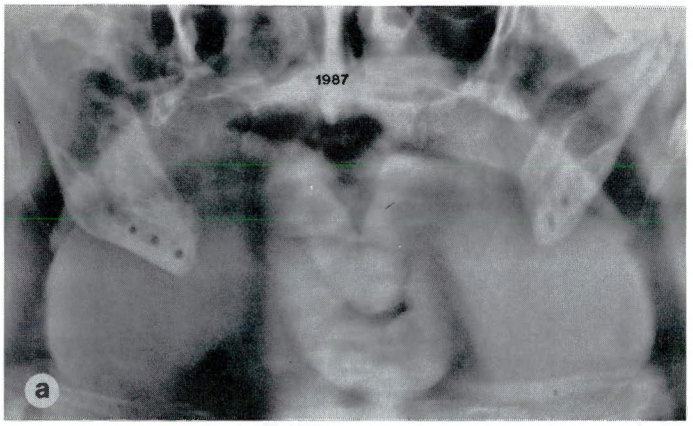
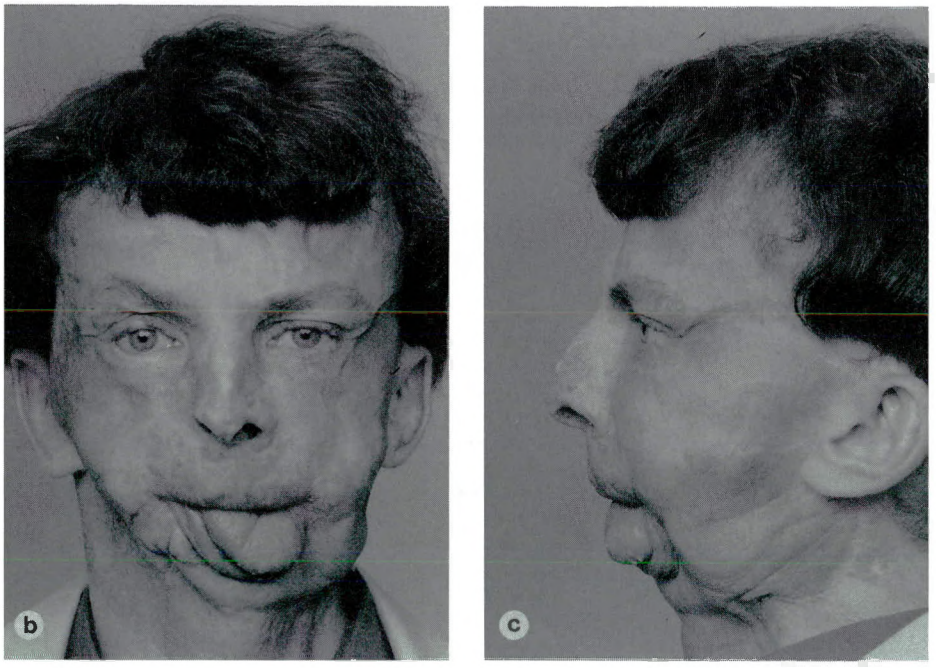
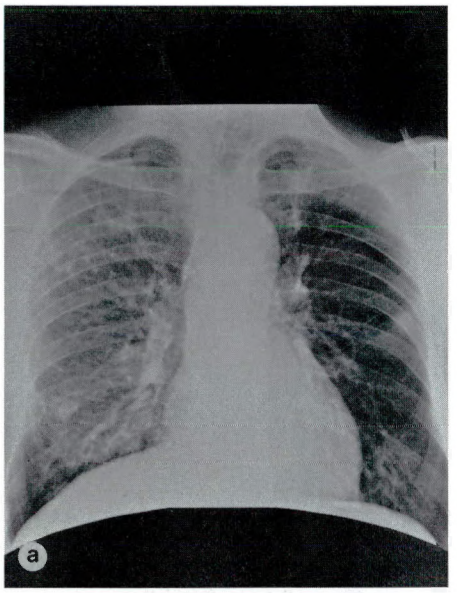


Fig. 4: Status après ablation du matériel d'ostéosynthèse, traitement nécessité par le percement de la plaque à la peau (1986). a: radiologique; b+c: clinique.





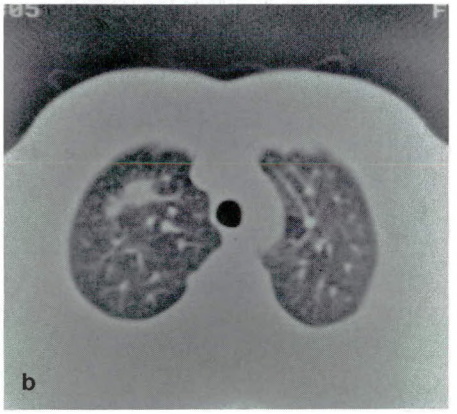


Fig. 5: Radiographie du thorax (a) et tomographie pulmonaire computerisée (1989), (b): métastases pulmonaires.

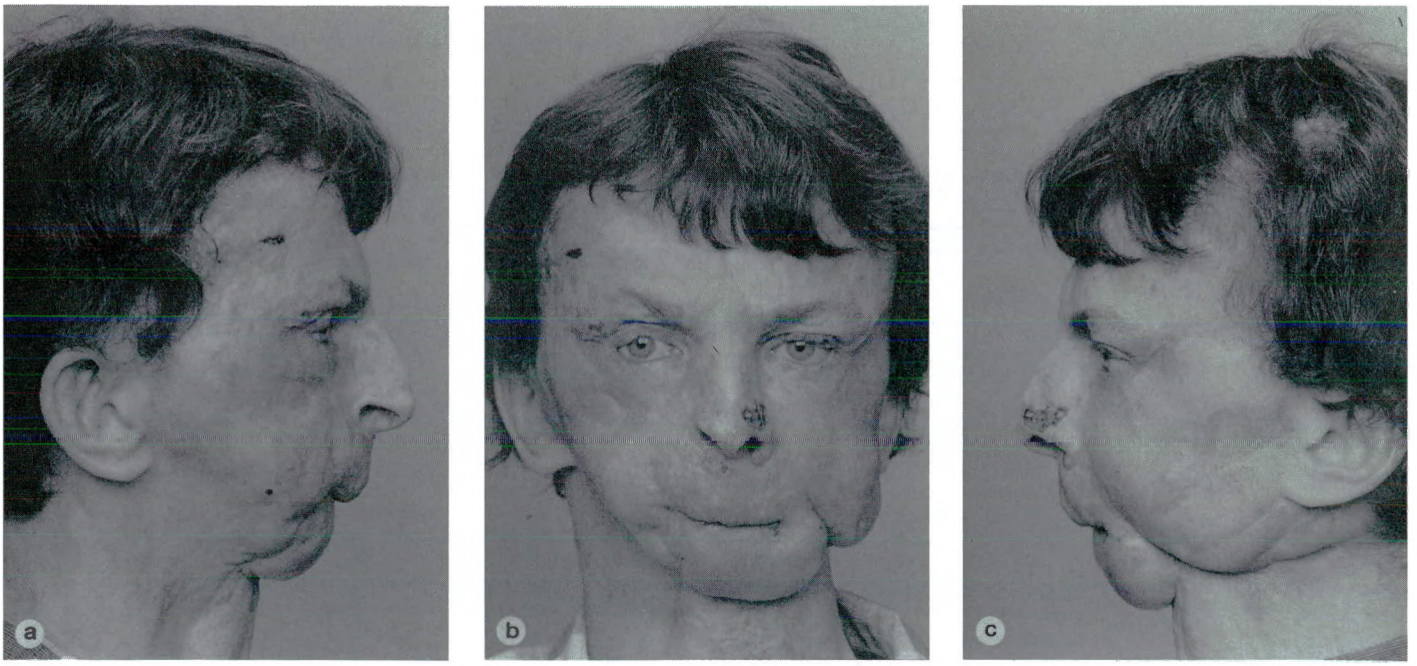


Fig. 6: a+b+c: Aspect clinique post opératoire après excision palliative d'une récidive tumorale et reconstruction de la lèvre inférieure par un lambeau du grand pectoral.

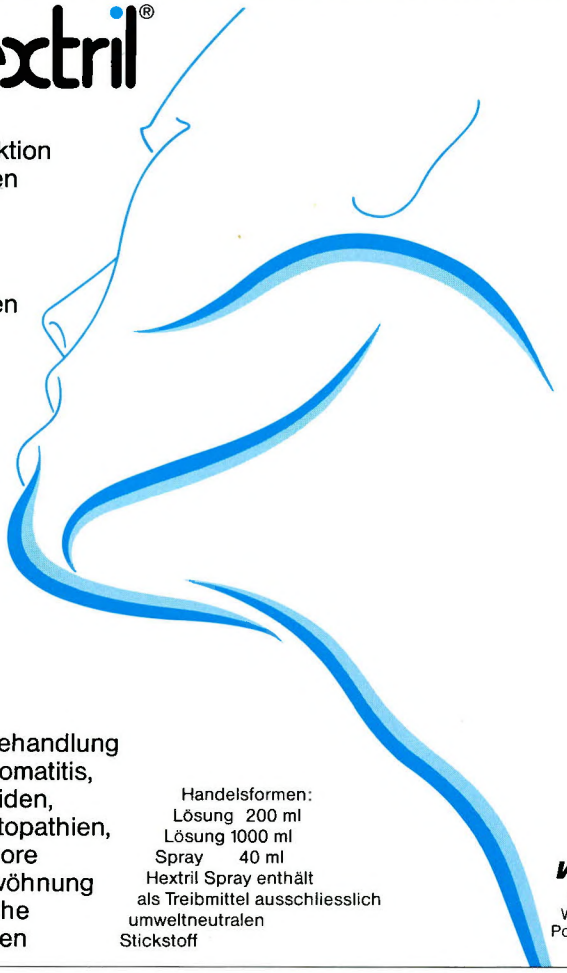
Hextril®

Hexetidin

– bekämpft die bakterielle Infektion
– lässt die Entzündung abklingen
– lindert den Schmerz

Indikationen:
– in der Mund- und Zahnchirurgie, bei Extraktionen, vor und nach Operationen





– zur Behandlung von Stomatitis, Gingivitiden, Parodontopathien, Foetor ex ore
– für die Gewöhnung an bewegliche Zahnprothesen

Handelsformen:
Lösung 200 ml
Lösung 1000 ml
Spray 40 ml
Hextril Spray enthält als Treibmittel ausschliesslich umweltneutralen Stickstoff

Ausführliche Unterlagen erhalten Sie von

WARNER LAMBERT
Warner-Lampert (Schweiz) AG
Postfach, 6340 Baar

LUNA 2000 BIO



Die ungebleichte Watterolle- eine intelligente Alternative

Die Luna 2000 BIO wird aus ungebleichter, gewaschener Baumwolle gefertigt, der Chlorbleichvorgang entfällt völlig.

Die umweltfreundliche Luna 2000 BIO
- gewährleistet optimale Reinheit und konstante Saugkraft,
- ist ideal zur kosmetischen Zahnbehandlung.

Die hautfreundliche Vliesumhüllung
- verhindert Ankleben und Fusseln und
- vermeidet lästige Hautreizungen.

253

roeko
P.O.Box 1150 D-7907 Langenau

STELLENANZEIGER

Inseratenschluss für Stellenanzeiger:
5 Arbeitstage vor Erscheinen

Detailinformationen:

Bitte senden Sie uns unverbindlich eine ausführliche Dokumentation Stellenanzeiger in

☐ SWISS PHARMA
Schweizerische Zeitschrift für die pharmazeutische Industrie

☐ SWISS MED
Schweizerische Zeitschrift für Medizin und medizinische Technik

☐ SWISS DENT
Schweizerische Zeitschrift für die orale Präventiv- und Kurativmedizin

☐ SWISS VET
Schweizerische Zeitschrift für Veterinärmedizin

Name/Vorname: _____

Firma: _____

Strasse/Postfach: _____

PLZ/Ort: _____

VERLAG DR. FELIX WÜST AG
Seestrasse 5, Postfach, CH-8700 Küsnacht ZH
Telefon 01 911 00 55, Telefax 01 910 60 80
Telex 825 705 wust ch

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 renonçé 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.

Bibliographies

Anderson, D. E., Cook, W. A.: Jaws cysts and the basal cell nevus syndrome; J Oral Surg 24, 15, 1966
Anderson, D. E., Taylor, W. B., Falls, H. F., Davidson, R. T.: The nevoid basal cell carcinoma syndrome; Am J Hum Genet 19, 12, 1967
Attenborough, N. R.: Recurrence of an odontogenic keratocyst in a bone graft; Br J Oral Surg 12, 33, 1974
Binkley, G. W., Johnsohn, H. H. Jr.: Epithelioma adenoides cysticum: Basal cell nevi, agenesis of the corpus callosum and dental cysts – A clinical autopsy study; Arch Dermatol and Syph 63, 73, 1951
Block, J. B., Clendenning, W. E.: Parathyroid hormone hyporesponsiveness in patients with basal cell naevi and bone defects; N Engl J Med 268, 1157, 1963
Bunting, P. D., Remensnyder, J. P.: Basal cell nevus syndrome; Plast Reconstr Surg 66, 895–901, 1977
Clendenning, W. E., Block, J. B., Radde, I. C.: Basal cell nevus syndrome; Arch Dermatol 90, 38–53, 1964
Dahl, E., Kreiborg, S., Jensen, G. L.: Craniofacial morphology in the nevoid basal cell carcinoma syndrome; Int J Oral Surg 5, 300, 1976
Elejalde, B. R.: In vitro transformations of cells from patients with nevoid basal-cell-carcinoma syndrome; Lancet 11, 1199–1200, 1976
Emerson, T. G., Whitlock, R. I. H., Joner, J. H.: Involvement of soft tissue by odontogenic keratocysts (primordial cysts); Br J Oral Surg 9, 181, 1972
Forssell, K.: The primordial cyst: A clinical and radiographic study; Proc Finn Dent Soc 76, 129, 1980
Gardner, A. F.: The odontogenic cyst as a potential carcinoma – A clinicopathologic appraisal; J Am Dent Ass 78, 746, 1969
Gorlin, R. J., Goltz, R. W.: Multiple nevoid basal cell epithelioma, jaws cysts, and bifid ribs syndrome; N Engl J Med 262, 908, 1960
Gorlin, R. J., Goltz, R. W., Yunis, J. J., Tuna, N.: Multiple basal cell carcinoma, odontogenic keratocysts and skeletal anomalies; Acta Derm Venereol 43, 39, 1963
Gorlin, R. J., Vickers, R. A., Kellin, E., Williamson, J. J.: Multiple basal cell nevi syndrome: An analysis of a syndrome consisting of multiple nevoid basal-cell carcinoma, jaws cysts, skeletal anomalies, medulloblastoma, and hyporesponsiveness to parathormone; Cancer 18, 89, 1965
Gorlin, R. J., Sedano, H. O.: Multiple Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome revisited; Skin, Hair and Nails, Birth Defects: Original Article Serie VII, 8, 140–148, 1971
Gorlin, R. J., Pindborg, J. J., Cohen, M. M.: Syndromes of the Head and Neck; 2nd Ed., 520–526. New York: McGraw-Hill Book Company, 1976
Happle, R.: Naevobasaliom und Ameloblastom; Hautarzt 24, 290–294, 1973
Herzberg, J. J., Wiskemann, A.: Die fünfte Phakomatose, Basalcellnaevus mit familiärer Belastung und Medulloblastom; Dermatologica (Basel) 126, 106–123, 1963
Howell, J. B., Caro, M. R.: The basal cell-nevus: its relationship to multiple cutaneous cancers and associated anomalies of development; Arch Derm 79, 67, 1959
Howell, J. B., Anderson, B. E.: The nevoid basal cell carcinoma syndrome; in: Andrate, R., Gumport, S. L., Popkin, G. L, (eds): Cancer of skin: Biology, Diagnosis, Management. Philadelphia, Saunders, p 883, 1976
Jensen, M. F., Roser, S. M.: Gorlin's syndrome with ameloblastoma; Oral Surg 45, 325–326, 1978
Kahn, L. B., Gordon, W.: Basal cell neavus syndrome; S Afr Med J 41, 832, 1967
Kasuki, H., Teruo, A., Shigetoshi, S., Teruo, K.: Basal cell nevus syndrome with squamous cell carcinoma of the maxilla: Report of a case; J Oral Maxillofac Surg 47, 629–633, 1989
Kedem, A., Even-Paz, Z., Freund, M.: Basal cell nevus syndrome associated with malignant melanoma of the iris; Dermatologica 140, 99–106, 1970
Khouri, M., Blez, P., Kramer, J. L., Champy, M.: Utilisation de la solution de Carnoy modifiée dans le traitement du kératokyste; Rev Stomatol Chir Maxillofac 2, 23–24, 1987
Kirsch, T., Selle, G.: Kieferzysten und Hautveränderungen – ein wenig bekanntes Syndrom; Deutsch Zahnärztl Z 24, 938–942, 1969
Littler, B. O.: Gorlin's syndrome and the heart; Br J Oral Surg 17, 135, 1979
Macleod, R. I., Soames, J. V.: Squamous cell carcinoma arising in a odontogenic keratocyst; Br J Oral and Maxillofac Surg. 26, 52, 1988
Maddox, W. D., Winkelmann, R. K., Harrison, E. G., Devine, K. D., Gibilisco, J. A.: Multiple basal cell epitheliomas, jaw cysts, skeletal defects; JAMA 188, 98–103, 1964
Mills, J., Foulkes, J.: Gorlin Syndrome: a radiological and cytogenic study of 9 cases; Br J Radiol 40, 366, 1967
Moos, K. F., Rennie, J. S.: Squamous cell carcinoma arising in a mandibular keratocyst in a patient with Gorlin's syndrome; Br J Oral Maxillofac Surg 25, 280, 1987
Murphy, K. J.: Subcutaneous calcification in the nevoid basal cell carcinoma syndrome: Response to parathyroid hormone and relationship to pseudoparathyroidism; Clin Radiol 20, 287, 1969
Neblett, C. R., Waltz, T. A., Anderson, D. E.: Neurological involvement in the nevoid basal cell carcinoma syndrome; J Neurosurg 35, 577–584, 1971
Noury, J. Y.: La naevomatose basocellulaire; Thèse Méd Paris 1967 (230 réf.), 105 pages
Pollard, J. J., New, P. F. J.: Hereditary cutaneomandibular polioncosis; Radiology 82, 840, 1964
Potaznik, D., Steinherz, P.: Multiple nevoid basal cell carcinoma syndrome and Hodgkin disease; Cancer 53, 2713, 1984
Ramsden, R. T., Barret, A.: Gorlin's syndrome; Laryngol Otol 89 (6), 615–29, 1975
Rayner, C. R. W., Towers, J. F., Wilson, J. S.: What is Gorlin's syndrome? The diagnosis and management of the basal cell naevus syndrome, based on a study of thirty-seven patients; Br J Plast Surg 30, 62–67, 1977
Reed, J. C.: Nevoid Basal Cell Syndrome with Associated Fibrosarcoma of the Maxilla; Arch Derm 97, 304–306, 1968
Repass, J. S., Grau, W. H.: The basal cell neavus syndrome: report of two cases; J Oral Surg 32, 227–232, 1974
Rohner, P., Sailer, H. F.: Defektfüllung von Zysten und zystoiden Prozessen mit homologen, lyophilisierten Knorpelchips (Lyoknorpel); SWISS DENT *11* (1990) Nr. 5, 35–40
Ryan, D. E., Burkes, E. J.: The multiple basal-cell nevus syndrome in a negro family; Oral Surg 36, 831–840, 1973
Schmallenbach, H. J.: Das Basalzell-Neavus-Syndrom; Dtsch Zahnärztl Z 25, 350–358, 1970
Schofield, J. J.: Unusual recurrence of an odontogenic keratokyst; B Dent J 130, 487, 1971
Shapiro, M. J.: Basal cell nevus syndrome; Laryngoscope 80, 777–787, 1970
Shear, M.: The odontogenic keratocyst: Recent advances; Dtsch Zahnärztl Z 40, 510–513, 1985
Stoelinga, P. J. W., Peters, J. H., Van der Staak, Cohen, M. M.: Some new findings in the basal cell naevus syndrome; Oral Surg, Oral Med & Oral Path 36, 686–692, 1973
Straith, F. E.: Hereditary epidermoid cyst of jaws; Am J Orthod 25, 673, 1939
Taylor, W. B., Anderson, D. E., Howell, J. B., Thurston, C. S.: The nevoid basal cell carcinoma syndrome; Arch Dermatol 98, 612, 1968
Thoma, K. H.: Polycystoma; Oral Surg Med Oral Pathol 12, 484, 1959
Toller, P.: Origine and growth of cysts of the jaws; Ann R Coll Surg Engl 40, 303, 1967
Voorsmith, R. A. C. A. Stoelinga, P. J. W., Haelst, U. J. G. M.: The management of keratocysts; J Maxillofac Surg 8, 228–236, 1981
Ward, J. G., Cohen, B.: Squamous carcinoma in a mandibular cyst; Br J Oral Surg 1, 8, 1963
Ward, W. H.: Nevoid basal cell carcinoma associated with a dyskeratosis of the palms and soles – A new entity; Austr J Dermatol 5, 204, 1960 ■

Date d'entrée du manuscrit: 15.12.90

Adresse des auteurs:

Dr. Philippe-D. Roth
Dr. Dr. Klaus W. Grätz, Médecin-chef
Prof. Dr. Dr. Hermann F. Sailer, Directeur
Clinique et Policlinique de Chirurgie Maxillo-faciale
Université de Zurich
Frauenklinikstrasse 10
CH-8091 Zurich