

# Gorlin sendromu: radyolojik bulgular

Halil Sevinç, Mustafa Öztürk, Ertuğrul Mavili, İrfan Özyazgan

H. Sevinç (✉), M. Öztürk, E. Mavili  
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı,  
Kayseri

İ. Özyazgan  
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif  
Cerrahi Anabilim Dalı, Kayseri

**G**orlin sendromu deride bazal hücreli karsinom, çenede odontojenik keratokist, değişik iskelet sistemi anomalileri ve lameller falks kalsifikasyonları ile karakterize otozomal dominant geçişli klinik bir antitedir (1,2). İlgili gen 9q22.3-q31 kromozom lokalizasyonundadır (3). Gorlin sendromu ile ilişkili olarak değişik sistemlere ait çok sayıda anomali bildirilmiştir (4). Bu çalışmada, Gorlin sendromu bulgularına ilave olarak maksiller sinüsünde osteomu bulunan bir kadın olgu sunulmuştur.

## Olgu bildirisi

Göz kapakları ve nazolabial bölgedeki 8 adet cilt lezyonundan 9 ay önce opere olan ve cerrahi sonucu bazal hücreli karsinom gelen 48 yaşında kadın olgu nüks bazal hücreli karsinom tanısıyla plastik cerrahi servisine yatırıldı. Fizik muayenesinde yüzünde ve sağ elinde bir kısmı kurutlu olmak üzere 5 adet nodüler pigment lezyonları mevcuttu.

Sol çenesinde ağrı ve hafif şişlik tariflemesi üzerine çekilen mandibula grafisinde sol mandibula ramusunda ve bilateral molar alanlarda multipl litik ekspansil radyolüsen alanlar izlendi (Resim 1A,B). Mandibuler lezyonların detaylı değerlendirilmesi amacıyla bilgisayarlı tomografi (BT) ve pre-postkontrast T1A ve T2A manyetik rezonans görüntüleme (MRG) uygulandı. Bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülerinde en büyüğü sol mandibula ramusunda olmak üzere, her iki molar bölgelerde düzgün konturlu iç yapısı homojen hipodens kistik dansitede (15 HÜ) lezyonlar saptandı (Resim 1C). MRG'de sol ramus mandibulada T1A görüntülerde hipointens, T2A görüntülerde heterojen hipo-hiperintens alanlar içeren ve kontrast tutulumu göstermeyen kistik kitle lezyonu saptandı (Resim 1D, E, F). İlave olarak sağ mandibulada molar diş çevresinde iki adet 1 cm çapında kasa göre T1A görüntülerde izointens, T2A görüntülerde hiperintens kontrast tutmayan lezyonlar izlendi.

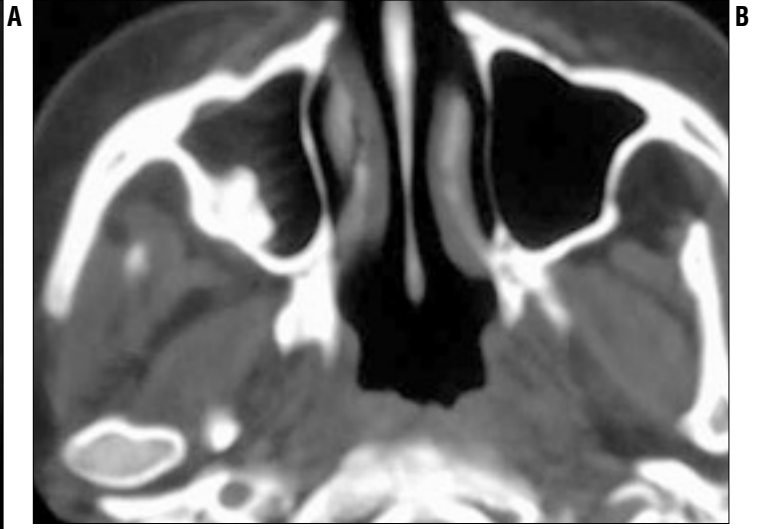
Ek anomaliler açısından diğer sistemlere yönelik yapılan tetkiklerde Waters grafisinde sağ maksiller sinüs lateral duvarında osteom ile uyumlu radyoopaque saptandı (Resim 2A). Aksiyel ve koronal planda alınan paranasal sinüs BT görüntülerinde maksiller sinüs lateral duvarında osteom ile uyumlu nodüler hiperdensite izlendi (Resim 2B). Kranial BT'de falks kalsifikasyonu ve hipofiz MRG'de sfenoid sinüs anomalisi gibi Gorlin sendromunun ilave komponentleri mevcut değildi. Diğer tetkiklerinde ek anomali saptanmadı.

23. Ulusal Radyoloji Kongresi'nde (5-8 Kasım 2002, Antalya) poster olarak sunulmuştur.

Geliş: 30.05.2003 / Revizyon İsteği: 21.07.2003 / Kabulü:16.10.2003



**Resim 1.** Mandibuler keratokist. **A** . Ön-arka mandibula grafisinde sol mandibula ramusunda litik ekspansil radyolüsen alan izleniyor. **B** . Sol oblik mandibula grafisinde molar bölgede diş kökü çevresinde litik radyolüsen alan (yüzen diş görünümü) mevcut. **C** . Koronal BT'de sol mandibula ramusunda ve sağda molar dişi çevreleyen düzgün konturlu iç yapısı homojen hipodens kistik dansitede (25 HÜ) lezyonlar izleniyor. **D** . Postkontrast T1A kontrastlı aksiyel MRG'de sol mandibula ramusunda kontrast tutulumu göstermeyen hipointens kistik lezyon izlenmekte. Oblik sagittal (**E**) ve aksiyel T2A MRG'de (**F**) lezyon heterojen sinyal özelliği gösteriyor.



**Resim 2.** Maksiller sinüs osteomu. Waters grafisi (A) ve aksiyel paranazal sinüs BT görüntüsünde (B), sağ maksiller sinüs lateral duvarında lümeneye doğru uzanım gösteren osteoma ait radyoopasite izleniyor.

Cilt lezyonlarından opere edilen olgudan çıkarılan 5 adet lezyonun patoloji sonucu yine bazal hücreli karsinom olarak geldi. Gorlin sendromunun otozomal dominant geçiş göstermesi ve olgunun anamnezinde babası ile amcasının dudak kanserinden ölmeleri nedeniyle olgunun ikisi erkek ve birisi kadın olmak üzere 3 çocuğu klinik ve radyolojik olarak tarandı. Ancak anormal bir bulguya rastlanmadı.

### Tartışma

Brinckley ve Johnson 1951 yılında daha önce bacağına lipom ve overinde fibrom nedeniyle tedavi gören bir kadın olguda bazal hücreli nevüsler, dental foliküler kist, korpus kallozum agenezisi ve bifid kostadan oluşan bir hastalık tanımladılar (1,2). Gorlin ve Gotz 1960 yılında iki kadın olguda multipl bazal hücreli karsinom, çenede kistler ve bifid kostadan oluşan ve kendi adlarıyla anılan sendromu bildirdiler (1). Gorlin sendromu, bazal hücreli nevüs sendromu, nevoid bazal hücreli karsinom sendromu, herediter kutanomandibuler polinokozis, Gorlin ve Goltz sendromu ve Ward sendromu gibi değişik adlarla da anılmaktadır (4-7). Sendromun otozomal dominant geçişine karşın 1/3 olguda aile öyküsü negatiftir (5-7).

Literatürde Gorlin sendromuna eşlik eden değişik sistemlere ait birçok anomali bildirilmiştir (4). İskelet sisteminde bifid kosta, Sprengel deformitesi, kısa 4. metakarp, spina bifida, kifoskolyoz, polidaktili, araknodaktili, prognatizm ve platibazi gibi anomaliler rapor edilmiştir (5-7). Olgumuzdan elde olunan direkt grafilerde belirtilen anomaliler saptanmadı.

Gorlin sendromunda çenede kistler %75 gibi yüksek bir oranda mevcuttur (5). Kistler sıkça odontojenik keratokistler olup bazen histiyositoz X hastalığında olduğu gibi yüzen diş "floating tooth" görünümüne neden olabilirler (8). Olgumuzda sol mandibula ramusu ve bilateral molar bölgelerde bir kısmı yüzen diş görünümü veren multipl kistler mevcuttu. Odontojenik kistler bazen lokal agresif olabileceğinden subgingival yumuşak dokulara

uzanımın değerlendirilmesinde MRG yararlıdır (8). Olgumuzda MRG incelemede yumuşak doku uzanımı saptanmadı.

Paranasal sinüs anomalileri ile sendromun birlikteliği nadirdir. İwanaga ve ark. Gorlin sendromlu bir olguda sfenoid sinüs lateral resesinin belirgin pnömatizasyonunu saptadılar. Mosskin ve ark. ise tüm paranasal sinüslerde hiperpnömatizasyon bildirdiler (9). Osteomlar genelde maksiller (%80) ve etmoid sinüste olmak üzere paranasal sinüslerin en sık görülen benign tümörleridir (10). Ulaşılabilen literatürde Gorlin sendromuna eşlik eden maksiller sinüs osteomu olgusu bildirilmemiştir. Olgumuzda Gorlin sendromu bulgularına ilave olarak saptanan maksiller sinüs osteomu, bu sendromun bir komponenti olabileceği gibi insidental bir bulgu da olabilir.

### GORLIN SYNDROME WITH OSTEOMA IN THE MAXILLARY SINUS (CASE REPORT)

Gorlin syndrome is a rare autosomal dominant disorder characterized by multiple basal cell carcinomas of the skin, odontogenic keratocysts of the jaw, various skeletal abnormalities, and lamellar falx calcifications. Many associated lesions have been reported. In this report, we present a case of Gorlin syndrome with an osteoma in the maxillary sinus which has never been reported in the literature.

Key words: • basal cell nevus syndrome • osteoma • paranasal sinuses

Tani Girişim Radyol 2004; 10:268-271

## Kaynaklar

1. Gorlin RJ, Goltz RW. Multiple nevoid basal cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib syndrome. *N Engl J Med* 1960; 262:908-912.
2. Gorlin RJ, Vickers RA, Kelln E, Williamson JJ. The multiple basal-cell nevi syndrome. *Cancer* 1965; 18:89-110.
3. Farndon PA, Del Mastro FG, Evans DGR, Kilpatrick MW. Location of gene for Gorlin syndrome. *Lancet* 1992; 339:581-582.
4. Neblett CR, Waltz TA, Anderson DE. Neurological involvement in the nevoid basal cell carcinoma syndrome. *J Neurosurg* 1971; 35:577-584.
5. Schultz SM, Twickler DM, Wheeler DE, Hogan TD. Ameloblastoma associated with basal cell nevus (Gorlin) syndrome: CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1987; 11:901-904.
6. Mills J, Foulkes J. Gorlin syndrome: a radiological and cytogenetic study of nine cases. *Br J Radiol* 1967; 40:366-371.
7. Evans DGR, Ladusans EJ, Rimmer S, Burnell LD, Thakker N, Farndon PA. Complications of the naevoid basal cell carcinoma syndrome: results of a population based study. *J Med Genet* 1993; 30:460-464.
8. Lovin JD, Talarico CL, Wegert SL, Gaynor LF, Sutley SS. Gorlin's syndrome with associated odontogenic cysts. *Pediatr Radiol* 1991; 21:584-587.
9. Iwanaga S, Shimoura H, Shimuzu M, Numaguchi Y. Gorlin syndrome: unusual manifestations in the sella turcica and the sphenoidal sinus. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19:956-958.
10. Harnsberger HR. *Handbook of Head and Neck Imaging*. 2nd ed. St. Louis: Mosby, 1995; 384-385.