

SINDROME DE LOS NEVUS BASOCELULARES

*Castaña, Olga
Jaramillo, Clara*

RESUMEN

Se presenta un caso de una mujer de 31 años con síndrome de los nevus basocelulares, constituido por la presencia de múltiples lesiones pigmentadas localizadas en cara, cuello y tronco, queratoquistes odontogénicos, fibromas ováricos, costillas y espinas bífidas, fusión de apófisis clinoides y engrosamiento de la tabla ósea, entre otras alteraciones.

HISTORIA CLINICA

Mujer de 31 años, procedente de Medellín, ama de casa, casada, 2 hijos.

Consultó al Hospital General de Medellín por lesiones pigmentadas de 20 años de evolución que fueron apareciendo en cara, cuello y tronco, de crecimiento progresivo y una de ellas, localizada en la ceja izquierda, se había ulcerado recientemente.

AP: Queratoquiste mandibular reseca en la adolescencia.

AGO: M14, G3, P2 A1. Fibroma ovárico reseca hace 14 años.

AF: Negativo para síndrome de los nevus basocelulares.

EF: Paciente de alta estatura (1.73 mt), perímetro cefálico 59 cm, presenta bosa frontal, rebordes supraorbitarios prominentes, hipertelorismo y prognatismo leves.

Presentaba múltiples pápulas de borde perlado, la mayoría de ellas pigmentadas, localizadas en cara, cuello y tronco. A nivel de la ceja izquierda tiene placa ulcerada de 1x1.2 cm, con telangiectasias y borde perlado. En el brazo izquierdo presenta placa atrófica de borde perlado y focos de pigmentación. No tiene "pits" palmoplantares ni síntomas asociados a patología de otros órganos. Se tomaron biopsias múltiples que reportaron carcinomas basocelulares.

Rayos X: Costillas bífidas, espina bífida en T11 y T12, fusión de apófisis clinoides; hiperneumatización de senos paranasales y engrosamiento de la tabla ósea.

Se practicó resección elíptica de 26 lesiones, dos más fueron electrocoaguladas y se formuló 5 FU para las lesiones incipientes.

COMENTARIO

El síndrome de los nevus basocelulares fue descrito por Jarish en 1894 y ampliado por Gorlin y Goltz en 1960. Se encuentra caracterizado por la presencia de múltiples carcinomas basocelulares, queratoquistes mandibulares (75%), y anomalías

esqueléticas, principalmente costales (60%). Los queratoquistes odontogénicos generalmente aparecen en la adolescencia, pueden ser múltiples, predominan en la mandíbula y recidivan en un 30% de los casos después de reseca.

En la piel puede haber también quistes epidermoides, milium, comedones y "pits" palmoplantares; estos últimos en el 65% de los pacientes.¹

Los carcinomas basocelulares comienzan a presentarse desde la segunda década de la vida, generalmente en áreas fotoexpuestas y ocurren en menor grado a edad tardía y en pacientes de raza negra, pero pueden aparecer en cualquier punto de la superficie corporal.

La radiación ionizante promueve la aparición de nuevas lesiones.¹

Pueden desarrollarse otros tipos de neoplasias en estos pacientes, tales como: meduloblastoma, meningioma, fibroma ovárico, fibrosarcoma mandibular, fibroma cardíaco, rabdomioma fetal y quistes linfáticos y quílosos del mesenterio.

HISTOPATOLOGIA

Los carcinomas basocelulares en este síndrome no se diferencian histológicamente de los no asociados a éste, pudiendo corresponder a cualquier tipo: Sólido 50-70%, superficial 9-10%, quístico 5-7%, adenoideo 1-8%, morfeiforme 1-2% y fibroepitelial 2-9%.¹ Los "pits" presentan adelgazamiento del estrato espinoso e irregularidad en forma y tamaño de la red de crestas en el fondo de la lesión.³

Los quistes odontogénicos contienen epitelio compuesto por 5-8 capas de células, con células basales en empalizada y paraqueratosis. Los tumores de otros órganos no difieren de los que se presentan aisladamente del síndrome.

TRATAMIENTO

Debe tenerse en cuenta que continuamente estarán apareciendo nuevas lesiones vecinas a las ya tratadas y en lo posible deben buscarse alternativas lo más conservadoras posibles.

La cirugía será de elección para lesiones ulceradas, sangrantes o de rápido crecimiento. La electrocoagulación y la crioterapia podrán resolver las lesiones más superficiales. Se ha usado también la inmunoterapia tópica, asociada a 5 FU y ácido retinoico con buenos resultados. Los retinoides orales ayudan

Olga Castaña, Dermatóloga CES
Clara Jaramillo, Residente Tercer año Dermatología.
Correspondencia: Clara Jaramillo, CES Sabaneta,
Cra. 43A No. 52S-99, Fax: (94) 288 40 72. Sabaneta, Antioquia.



Fig. No. 1. Múltiples lesiones pápulo-nodulares pigmentadas en cabeza y cuello.



Fig. No. 2. Vista lateral. Lesión eritematosa y ulcerada.



Fig. No. 3. Espalda de la paciente.



Fig. No. 4. Queratoquiste mandibular.



Fig. No. 5. Engrosamiento de la tabla ósea, hiperneumatización de senos paranasales y fusión de apófisis clinoides.



Fig. No. 6. Espina bífida en T11 y T12.

a prevenir el desarrollo de nuevos carcinomas basocelulares y detener los ya existentes.⁸

La radioterapia está contraindicada por el peligro de estimular el desarrollo de nuevas lesiones.

CRITERIOS DIAGNOSTICOS

La clave del diagnóstico temprano pre y postnatal está por desarrollarse a nivel de genética molecular.

Es necesario un mínimo de hallazgos para establecer el diagnóstico: Múltiples queratoquistes odontogénicos o múltiples carcinomas basocelulares asociados a alguna de las anomalías esqueléticas mencionadas. Los pacientes con este síndrome deben ser vigilados cada 3 a 6 meses con un examen corporal completo en busca de nuevas lesiones o de cambios importantes en las ya existentes. También deben ser vigilados los hijos, ya que existe una probabilidad del 50% de que resulten afectados.

SUMMARY

This is a 31-year-old woman with a clinical picture of nevoid basal cell carcinoma syndrome. This patient had multiple pigmented skin lesions on the face, the neck and the trunk, odontogenic keratocysts, ovarian fibromas, bifid ribs, bifid spine, fusion of the clinoid processes and thickening of the osseous table in the skull among other anomalies.

BIBLIOGRAFIA

1. Gorlin RJ. Nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Medicine* 1987; 66: 98-113.
2. Gutiérrez M, Mora R. Nevoid basal cell syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1986; 15: 1023-1030.
3. Howell JB, Freeman RG. Structure and significance of the pits with their tumors in the nevoid basal cell carcinoma syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1980; 2: 224-238.
4. Taylor WE, Wilkins JW. Nevoid basal cell carcinoma of the palm. *Arch Dermatol* 1970; 102: 654-655.
5. Howell JB, Anderson DE, Mc Clinton JL. The basal cell nevus syndrome. *JAMA* 1964; 190: 274-277.
6. Maddox WD, Winkelmann RK, Harrison EG, et al. Multiple nevoid basal cell epitheliomas, jaw cysts, and skeletal defects. *JAMA* 1964; 188: 98-111.
7. Kopf A, Robins D. Basal cell nevus syndrome (carta). *Arch Dermatol* 1971; 104: 445-446.
8. Stronge PR, Lang PG. Long term management of basal cell nevus syndrome with topical tretinoin and 5 FU. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 842-845.
9. Isaza C, Baraya A, Vanin D. Síndrome del carcinoma de células basales névicas o síndrome de Gorlin. *Rev Estom* 1993; 3: 6-11.