



CASO CLINICO INTERESANTE

SINDROME DE GORLIN-GOLTZ, UN EJEMPLO DE GENODERMATOSIS CON POTENCIAL MALIGNO. REPORTE DE UN CASO PEDIÁTRICO.

Dr. Rolando Elías Julián-González

RESUMEN

El Síndrome de Gorlin-Goltz es una genodermatosis autosómica dominante poco frecuente con predisposición carcinogénica. También es conocido como Síndrome Carcinomas Nevoides de Células Basales (SCNCB) o Síndrome Nevico Baso-Celular (SNBC). Es producto de mutaciones en el gen PTC. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son los carcinomas de células basales, queratoquistes odontogénicos, hoyuelos palmo-plantares y anomalías óseas. El diagnóstico y tratamiento temprano es esencial. Presentamos un paciente pediátrico.

Palabras Clave: Síndrome de Gorlin-Goltz, Síndrome Carcinomas Nevoides de Células Basales, carcinoma de células basales, queratoquistes odontogénicos, hoyuelos palmo-plantares.

ABSTRACT

Gorlin-Goltz syndrome, an infrequent autosomal dominant genodermatosis with carcinogenic predisposition. Is also known as Nevoid Basal Cell Carcinoma

Syndrome (NBCCS) or Basal Cell Nevus Syndrome (BCNS). Is product of PTCH gene mutations. The most frequent clinical manifestations are basal cell carcinomas, odontogenic keratocysts of the jaw, palmo-plantar pits and bone abnormalities. Early diagnosis and treatment is essential. A pediatric patient is presented.

Key Words: Gorlin-Goltz syndrome, Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome, basal cell carcinoma, odontogenic keratocysts, palmo-plantar pits.

Autor responsable: Dr. Rolando Elías Julián-González. Pediatra y Dermatólogo Pediatra. Consulta Externa de Dermatología. Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom. Dirección: 25 Avenida Sur y Final 29 Calle Poniente. San Salvador, El Salvador. rolandojulian@yahoo.com.mx