



**UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
FACULDADE DE ODONTOLOGIA**

Ingrid Silva Torres

SÍNDROME DE GORLIN-GOLTZ: RELATO DE CASO CLÍNICO

Belém
2018

Ingrid Silva Torres

SÍNDROME DE GORLIN-GOLTZ: RELATO DE CASO

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Pará – UFPA, como requisito para obtenção do título de Cirurgião-Dentista.

Orientador: Prof^a Dr^a Nicolau Conte Neto

Belém
2018

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)
Biblioteca do Instituto de Ciências da Saúde / UFFPA

SILVA TORRES, Ingrid Silva Torres.

Síndrome de Gorlin-Goltz: relato de caso clínico/Ingrid Silva Torres;
orientador, Nicolau Conte Neto – 2018.

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação) – Universidade
Federal do Pará, Instituto de Ciências da Saúde, Faculdade de
Odontologia (FOUFPA), Belém, 2018.

1. Síndrome de Gorlin-Goltz. 2. Síndrome do Carcinoma Nevóide
Basocelular 3. Cirurgião Dentista. 4. Diagnóstico Diferencial I. Título.

CDD: . ed.:

UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
FACULDADE DE ODONTOLOGIA
TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO DE GRADUAÇÃO

Ingrid Silva Torres

Síndrome de Gorlin-Goltz: relato de caso clínico

Data de Defesa:

Conceito: _____

Banca Examinadora:

Prof Dr Nicolau Conte Neto (FOUFPA - UFPA) – Orientador

Flávia Sirotheau Corrêa Pontes

Helder Antonio Rebelo Pontes-

Suplente: Wagner Almeida de Andrade

Síndrome de Gorlin-Goltz: relato de caso

Lista de autores

Ingrid Silva Torres

Discente de Graduação em Odontologia da Universidade Federal do Pará.

CPF:025.701.282-60

Belém, Pará, Brasil.

E-mail: ingrids.torres@gmail.com

- Obtenção, análise e interpretação dos dados; Redação e revisão crítica.

Priscilla Flores Silva Golçalves

Mestre em Odontologia com área de concentração em Patologia Oral pela Universidade Federal do Pará.

Belém, Pará, Brasil.

E-mail: pfsg85@gmail.com

- Obtenção, análise e interpretação dos dados.

Autor para correspondência:

Nicolau Conte Neto

Docente da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Pará.

CPF: 697.578.952-53

Belém, Pará, Brasil.

E-mail: conteneto@hotmail.com

- Concepção, planejamento do projeto de pesquisa, supervisão, redação final.

AGRADECIMENTO

A Deus por ter me dado saúde e força para superar as dificuldades.

Ao meu pai, Dorgival da Silva Pereira Torres que quando em vida, me ofereceu muita proteção, amparo e carinho nessa árdua jornada. Ele partiu antes que este capítulo da minha vida se completasse, mas todos devem saber que tudo que sou, muito se deve à esse ser humano extraordinário.

À minha mãe Iomara Silva pelo dom da vida, por acreditar nos meus sonhos e por ser meu alicerce nessa caminhada. Desculpe pela minha impaciência e minhas faltas, foi muito duro sair de casa para lidar com o dobro de responsabilidades.

Aos meus irmãos Stefany Silva Torres e Emanuel Silva Lemos por alegrarem a minha vida. Espero que eu possa ser motivo de orgulho e exemplo para vocês.

Ao meu grande amor, Mauricio José Modesto da Silva por ter me acalentado nas horas difíceis, por estar presentes nas horas mais belas e mais tristes dessa caminhada. Cada toque, palavra, olhar foram os mais puros gestos de amor profundo.

À minha tia Rozilda Torres por todo apoio nesse momento. Te considero minha segunda mãe, obrigada por me acolher com tanto amor na sua vida.

À minhas melhores amigas, Dayse Minelle e Natalia Gonçalves por serem amigadas que me alavancaram em minha carreira estudantil, por me oferecer uma amizade pura, compartilhando conselhos, ombro, carinho e muitas risadas.

À Profa. Dra. Lilliane da Silva Nascimento por todas as oportunidades oferecidas, transmissão de conhecimentos e experiências profissionais e pessoais. Você me abriu muitas portas e alavancou minha vida acadêmica.

À profa. Dra. Jesuina Lamartine por todo acolhimento em seu projeto, conhecimentos técnicos e científicos e disponibilidade em oferecer o seu melhor aos seus alunos.

Ao meu orientador Prof. Drº. Nicolau Conte Neto por toda disposição e conhecimentos transmitidos.

Às minhas amigas de graduação Laysa Martins, Adriany Dias e Jéssica Mirando por tornarem essa jornada maravilhosa e mais leve. Agora cada uma seguirá seu caminho, essa separação é inevitável. Vou carregar muitas Lembranças boas de nossas viagens, nossas altas risadas em clínica, os cafezinhos ao final da tarde na tia Maria, toda nossa luta valeu a pena.

SUMÁRIO

TCC em formato de artigo a ser proposto à Revista International Journal
of OdontoStomatology. .

Artigo: Síndrome de Gorlin-Goltz: Relato de Caso Clínico.....	01
Apêndice A (Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE)	21
Anexo A (Normas da revista)	22

Síndrome de Gorlin Goltz: Relato de Caso

Ingrid Silva-Torres¹, Priscilla Flores-Silva², Nicolau Conte-Neto³

- 1- Discente do Curso de Graduação da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Pará, Belém-PA, Brasil.
- 2- Especialização em CTBMF e Doutor em odontologia (Implantodontia), UNESP, Professor Titular da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Pará, Belém-PA, Brasil.
- 3- Mestrado em Odontologia (Patologia Oral) pela Universidade Federal do Pará, Belém-PA, Brasil

RESUMO: A síndrome de Gorlin-Goltz (SGG) é uma desordem hereditária autossômica dominante de alta penetrância associada a mutações dos genes PTCH1, PTCH2 e SUFU. As manifestações clínicas variam a cada paciente sem uma única característica em comum a todos eles, Este trabalho tem como finalidade retratar um caso de síndrome de Gorlin Goltz com manifestações sistêmicas e bucais. Descrevendo as características clínicas, histopatológicas e radiográficas. Paciente, gênero masculino, 51 anos, leucoderma, compareceu ao Serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucocomaxilofacial de uma Instituição Pública de ensino referenciado para tratamento de lesões mandibulares intra-ósseas e fratura mandibular. O histórico de saúde do paciente revelou cirurgia mandibular prévia há 2 anos, sem relato de doenças sistêmicas ou histórico familiar patológico. A SGG representa uma condição patológica de origem genética caracterizada por diversas características clínicas e imagiológicas, cujo reconhecimento pode ser realizado por qualquer profissionais da Saúde. Neste contexto, é válido destacar a importância do Cirurgião Dentista e da radiografia panorâmica no processo de diagnóstico, visto que um dos primeiros sinais da SGG são os ceratocistos odontogênicos além de estar presente em aproximadamente 90% dos pacientes com esta síndrome. A síndrome de Gorlin Goltz é uma entidade patológica com ampla manifestação clínica, incluindo a presença de características facilmente reconhecíveis pelo exame clínico e de imagem simples, como uma radiografia panorâmica. Dessa forma, todos os profissionais de saúde, incluindo os Cirurgiões Dentistas, são elementos fundamentais para o diagnóstico precoce desta síndrome, que, por sua vez, também requer uma abordagem multidisciplinar para o correto tratamento.

Palavras-chave: Síndrome de Gorlin Goltz; Carcinoma Nevóide Basocelular, Diagnóstico, Cirurgião-Dentista.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Gorlin-Goltz (SGG) é uma desordem hereditária autossômica dominante de alta penetrância associada a mutações dos genes PTCH1, PTCH2 e SUFU (Akbari, et. al, 2017) genes supressores de tumor localizados no cromossoma 9 (9q22, 3-q31) (Rodríguez et. al, 2013). Estima-se que a frequência para esta síndrome seja de 1 a cada 60.000 pessoas, afetando igualmente o sexo masculino e feminino e está presente em todos os grupos étnicos (Kiwilsza, Sporniak-Tutak, 2012).

As manifestações clínicas variam a cada paciente sem uma única característica em comum à todos eles, aproximadamente 35% a 50% dos pacientes afetados representam novas mutações no gene patched (PTCH) (Neville, et. al, 2009). Além de carcinomas basocelulares (CBC) múltiplos, que é o sintoma principal e mais frequente desta síndrome, os pacientes apresentam ceratocistos odontogênicos (CO), cistos epidermóides da pele, pequenas depressões palmoplantares, foice do cérebro calcificada, circunferência craniana aumentada, anomalias das costelas (bífidas, fusionadas, chanfradas, parcialmente ausentes), hipertelorismo ocular leve e espinha bífida oculta das vértebras cervicais ou torácicas. Prognatismo mandibular leve também está comumente presente (Reinhard E. Friedrich, 2007; Bijjaragi, 2014; Kiwilsza e Sporniak-Tutak, 2012; Magro et.al 2014)

É de suma importância que o cirurgião-dentista saiba reconhecer e diagnosticar sintomas frequentes desta síndrome através de uma criteriosa anamnese e exame clínico, pois o paciente pode desenvolver problemas sistêmicos que podem levar a um tratamento mais difícil e menos conservador aumentando a morbidade decorrente de uma terapêutica mais severa e tardia. Este trabalho tem como finalidade retratar um caso de síndrome de Gorlin Goltz com manifestações sistêmicas e bucais. Descrevendo as características clínicas, histopatológicas e radiográficas.

RELATO DE CASO

Paciente, gênero masculino, 51 anos, leucoderma, compareceu ao Serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucocomaxilofacial de uma Instituição Pública de ensino

referenciado para tratamento de lesões mandibulares intra-ósseas e fratura mandibular. O histórico de saúde do paciente revelou cirurgia mandibular prévia há 2 anos, sem relato de doenças sistêmicas ou histórico familiar patológico.

Ao exame físico extra-oral observou-se hiperteloirismo orbital, bossa frontal proeminente e assimetria facial às custas de redução volumétrica na região de ângulo e ramo mandibular esquerda associado a cicatriz em mesma região (Figura 1 a-c). Além disso, apresentava lesão levemente ulcerada em região temporal direita, de bordos elevados e endurecidos, com evolução de 2 anos (Figura 1c). A distância inter-orbitária era 30 mm e a circunferência craniana de aproximadamente 65 cm. Ao exame físico intra-oral, apresentava-se totalmente desdentado superior e parcialmente dentado inferior, com mucosas hígidas e coradas, porém com mobilidade e crepitação do arco mandibular em região de ângulo direito, com dor



associada durante a manipulação.

Figura 01: Características iniciais faciais do paciente: A- hiperteloirismo orbital, bossa frontal proeminente. B- assimetria facial às custas de redução volumétrica na região de ângulo e ramo mandibular esquerda associado a cicatriz em mesma região. **Fonte:** banco de dados do Departamento De Patologia Oral Do Hospital Universitário João De Barros Barreto.

Os exame de imagem constaram de uma radiografia panorâmica e uma Tomografia Computadorizada de face, onde foram observados os seguintes aspectos: côndilo mandibular esquerdo hipoplásico e dismórfico; fratura patológica

deslocada de ângulo mandibular direito; lesões radiotransparentes bilateralmente em região de ângulo mandibular, de caráter expansivo (lado esquerdo) e com rompimento da cortical óssea (lado direito)(Figuras 2 a-d); calcificação da foice



craniana e bossa frontal proeminente (Figura 3).

Figura 2a- Radiografia Panorâmica mostrando vários cistos e fratura mandibular.

Fonte: banco de dados do Departamento De Patologia Oral Do Hospital Universitário João De Barros Barreto.

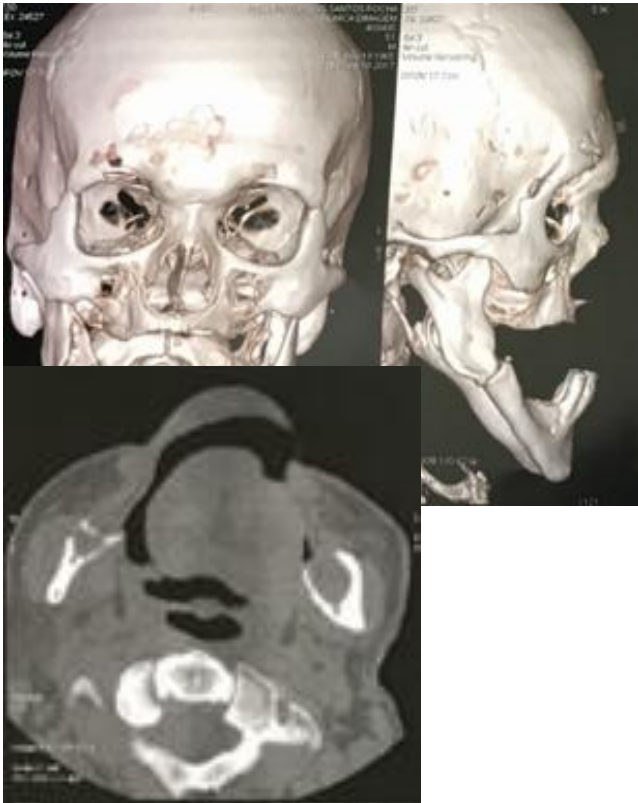


Figura 2b- Tomografia

computadorizada mostrando fratura mandibular e cistos. **Fonte:** banco de dados do Departamento De Patologia Oral Do Hospital Universitário João De Barros Barreto.

Figura 2c- Tomografia computadorizada mostrando

múltiplos cistos na maxila **Fonte:** banco de dados do Departamento De Patologia Oral Do Hospital Universitário João De Barros Barreto.

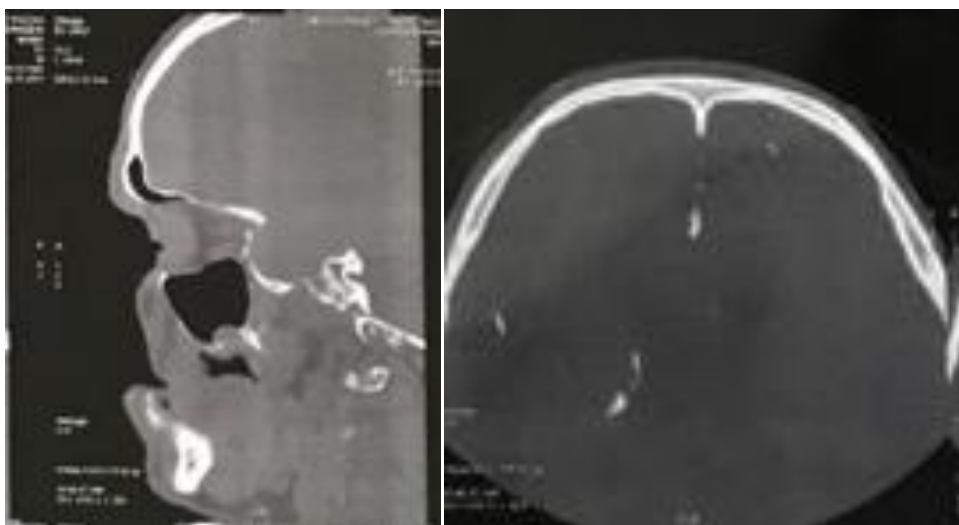


Figura 3: Tomografia computadorizada mostrando calcificação da foixe cerebral. **Fonte:** banco de dados do Departamento De Patologia Oral Do Hospital Universitário João De Barros Barreto.

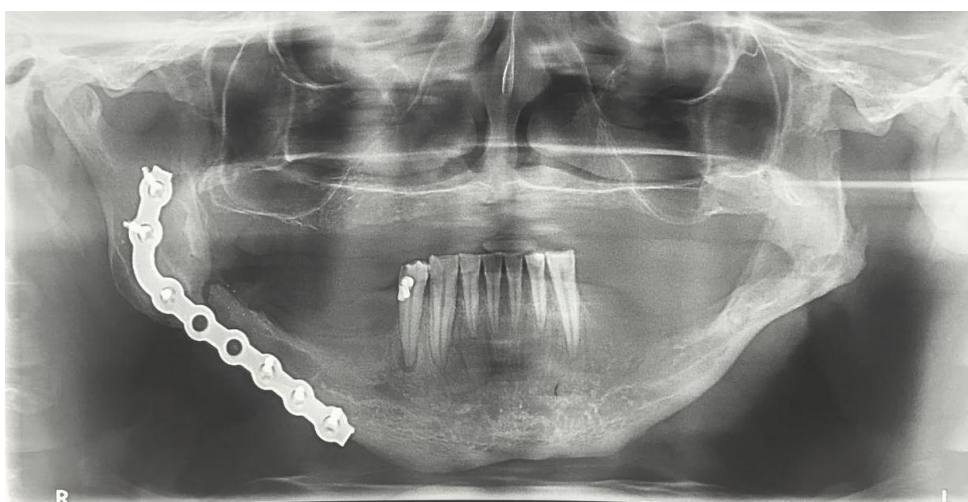


Figura 4: Radiografia Panorâmica após tratamento cirúrgico. **Fonte:** banco de dados do Departamento De Patologia Oral Do Hospital Universitário João De Barros Barreto.

Com base nos aspectos clínicos e de imagem a hipótese diagnóstica foi Síndrome de Gorlin-Goltz. Neste sentido, o paciente foi encaminhado ao dermatologista para avaliação das lesões de pele, pois provavelmente tratam-se de

um carcinoma basocelular. Além disso, ele foi submetido a procedimento cirúrgico(figura 4) sob anestesia geral para biopsia incisional e descompressão da lesão mandibular esquerda; curetagem e ostectomia periférica da lesão mandibular

direita e fixação interna rígida da fratura utilizando sistema de reconstrução 2.4 milímetros (Figura 4). O paciente encontra-se em acompanhamento ambulatorial de 30 dias, exibindo bom aspecto cicatricial dos sítios operatórios e sem queixas álgicas. Os cortes histológicos revelaram fragmentos de cápsula cística revestida parcialmente por epitélio com poucas camadas de células. A camada basal do epitélio estava constituída por células colunares com morfologia em palhiçada e núcleos hiper cromáticos. A camada mais superficial do epitélio estava constituída por ceratina que se mostra ondulada. A cápsula estava constituída por tecido conjuntivo frouxo, com vasos sanguíneos ectásicos e com moderado infiltrado inflamatório mononuclear. Não foram observados cistos satélites.

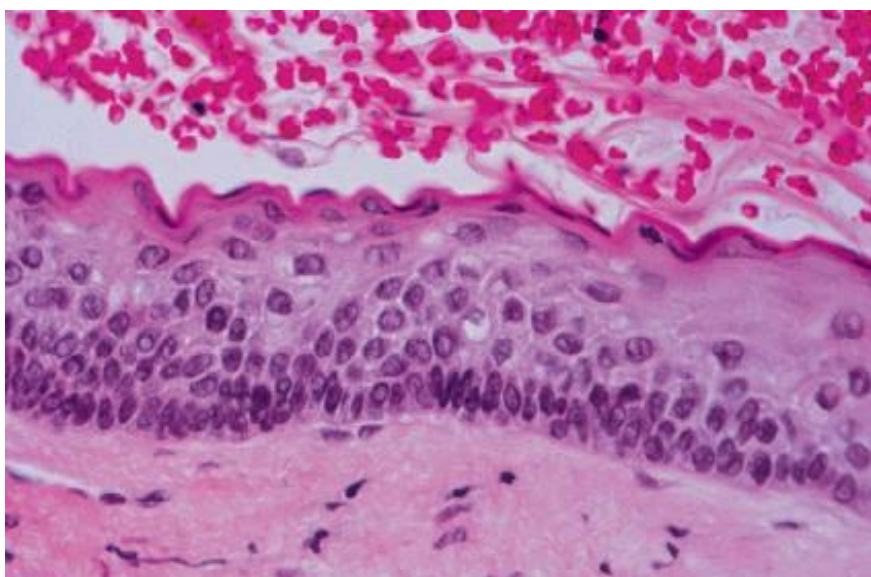


Figura 5: Imagem do corte histológico exibe tumor odontogênico queratocístico que possui uma cápsula cística revestida parcialmente por epitélio com poucas camadas de células. **Fonte:** banco de dados do Departamento De Patologia Oral Do Hospital Universitário João De Barros Barreto.

DISCUSSÃO

A síndrome de Gorlin Goltz (SGG) representa uma condição patológica de origem genética caracterizada por diversas características clínicas e imagiológicas,

cujo reconhecimento pode ser realizado por qualquer profissionais da Saúde. No entanto, ainda nos dias atuais, a literatura descreve relatos de diagnósticos incorretos ou retardados (Figueira et al., 2018; Thomas et al., 2016), o que representa um grave problema, visto que o reconhecimento precoce da doença é essencial para o estabelecimento de medidas terapêuticas adequadas. Convém ressaltar que, na SGG, este aspecto torna-se mais relevante ao considerarmos as lesões malignas dermatológicas, bem como os tumores ósseos potencialmente destrutivos, ambos características clássicas da doença que estavam presentes no trabalho em questão.

Ao exame físico extra-oral criterioso do doente com a SGG, já é possível identificar determinadas características clínicas marcantes desta síndrome, como o hiperteloirismo ocular (Figueira et al., 2018; Akbari.et al., 2018), definido como o aumento da distância entre as órbitas, com base no padrão de normalidade da distância inter-ocular de $25\text{mm} \pm 2\text{mm}$ (Akbari. et al., 2018). Este sinal é considerado um dos achados oftalmológicos mais frequentes nesta síndrome, presentes em até 70% dos pacientes, no entanto está sujeito a variações regionais (CHEN, 2015). Outra característica também frequente é a bossa frontal proeminente, resultando em aumento do perímetro cefálico (Figueira et al., 2018; Akbari et al., 2018), que varia em adultos entre 55,2 à 62,3 cm (Bartholomeusz et al., 2002). Ambas alterações estavam presentes neste relato, sendo importante ressaltar que estas características podem ser facilmente identificadas por qualquer profissional através de mensurações, no entanto, apenas apresentam valor diagnóstico para a SGG quando avaliados juntamente com os exames de imagem.

O envolvimento dermatológico é comum em pacientes com SGG, especialmente pelo desenvolvimento de depressões palmo-plantares e carcinoma nevóide basocelular (CNB) (Palacios-Álvarez et al., 2018), ambos considerados como principais critérios de diagnóstico da SGG (Kimonis et al., 1997). Em se tratando do CNB, este pode estar presente em até 96% dos pacientes com a SGG (Solis et al., 2016) e o diagnóstico é usualmente realizado antes dos 40 anos (Witmanowski et al., 2017; MacDonald et al., 2015). No entanto, sua incidência pode variar de acordo com a etnia, como demonstrado por Kimonis et al. (1997), onde as lesões foram mais frequentes em brancos (80%) quando comparado a Afro-americanos (38%). Além disso, embora estes mesmos autores tenham verificado idades de acometimento da lesão semelhantes entre as etnias estudadas (20 anos),

fatores genéticos e ambientais, como a exposição a luz solar e quantidade de pigmentação da pele podem modificar a idade de apresentação do CNB (Yasar et al., 2015; Hashmi et al., 2016).

Quanto ao diagnóstico, Kimoses et al. (1997) propôs um protocolo, onde a presença de dois critérios maiores ou de um critério maior associado a dois menores são suficientes para determinar a presença da SGG. O protocolo inclui o exame dermatológico e de imagem, como tomografia computadorizada, ultra-som cardíaco, ultra-som pélvico (se feminino), radiografia de tórax e uma radiografia panorâmica. No caso em questão, estavam presentes três características principais (ceratocistos odontogênicos, calcificação da foice cerebral e lesão sugestiva de carcinoma nevóide basocelular), além de três manifestações menores (hiperteloirismo ocular, macrocefalia e bossa frontal proeminente) (tabela 1).

Tabela 1: Critérios de diagnóstico para SGG em nosso paciente (baseado em Kimosis et al 1997)

Maior Critério	Pacient e	Menor critério	Pacient e
Múltiplos (>2) CBC ou 1 CBC em paciente com idade < 20 anos	+	Macrocefalia determinada após medição do perímetro cefálico: percentual de 97%	+
CO mandibular ou maxilar confirmado em ex. histológico	+	Malformações congênitas: fissura labial/palatina, bossa frontal, face grosseira, hipertelorismo ocular moderado ou severo	+
Depressões palmoplantares (≥3lesões)		Anomalias esqueléticas: deformidade de Sprengel, Pectus excavatum, sindactilia	
Foice do cérebro calcificada	+	Anomalias radiológicas: ponte da sela túrcica, anomalias vertebrais (hemivértebras, fusão ou alongamento de corpos vertebrais) deformidade nas mãos e pés	
Espinha bífida, vértebras fusionadas ou costelas marcadamente expandidas		Fibroma ovariano	
CBC em primeiro grau		Meduloblastoma	

É válido mencionar que o estabelecimento de um protocolo de avaliação é ferramenta essencial para diagnosticar precocemente esta síndrome, evitando que

os pacientes, como nesse presente relato, permanecem um longo período circulando pela rede de atenção à saúde sem o diagnóstico correto, estando mais predispostos ao desenvolvimento dos CNB em decorrência da exposição a radiação ultra-violeta do sol, sem os devidos cuidados. Além disso, MacDonald, et al. (2015) enfatiza que existem diferenças globais na manifestação clínica da SGG, o que indica a necessidade do profissional da saúde reconhecer qual característica clínica em particular é mais relevante para aquela população específica. Neste sentido, o Brasil representa um cenário desfavorável, visto que não existem estudos epidemiológicos sobre a SGG nesta população.

Neste contexto, é válido destacar a importância do Cirurgião Dentista e da radiografia panorâmica no processo de diagnóstico, visto que um dos primeiros sinais da SGG são os ceratocistos odontogênicos (Hasmi et al., 2016), além de estar presente em aproximadamente 90% dos pacientes com esta síndrome (Evans, 2018). Na maior parte das vezes, estes tumores representam um achado radiográfico durante um exame de rotina (Manjima et al., 2015). Entretanto, pode se manifestar, na vidência de um processo infeccioso, com sintomatologia dolorosa ou assimetria facial (Nilesh et al., 2017).

O tratamento para a SGG é específico para suas manifestações clínicas. Em se tratando dos CO, não há diferença de abordagens pacientes afetados pela síndrome ou não (Blanas et al., 2000), variando entre cirurgias descompressivas, enucleações e curetagem seguida de tratamento adjuvante com osteotomia periférica, crioterapia ou solução de Carnoy, além de ressecções maxilares (Neville, 2009). Entretanto, Dominguez et al. (1988) observaram que os CO ocorrendo na SGG apresentam maiores taxas de recidiva quando comparados a CO em paciente não sindrômicos, o que poderia ser explicado pela maior presença de cistos satélites, ilhas sólidas de proliferação epitelial, remanescentes odontogênicos dentro da cápsula e maior atividade mitótica no epitélio circunjacente (Wolgar, 1997).

No presente relato, optou-se pela biópsia incisional seguida pela descompressão da lesão esquerda, com base na grande extensão da lesão, bem como na reposta favorável que estas lesões apresentam frente à descompressão, pelo aumento da espessura do epitélio circunjacente e da cápsula tumoral (Telles et al., 2013), o que facilita a exérese cirúrgica posterior. Além disso, diversos trabalhos mostraram reduções significativas em marcadores bioquímicos após a descompressão do CO (Pogrel et al., 2004; August et al., 2003; Ninomiya et al.,

2002), sugerindo a redução da proliferação celular, sobrevida e invasividade local (Xu et al., 2016)

No que se refere à lesão do lado direito, optou-se pelo tratamento ressectivo em decorrência de alguns fatores, como a fratura patológica deslocada na região do ângulo mandibular, menor probabilidade de infecção em comparação à descompressão, com vistas às melhores condições para a reparação óssea da fratura, além das menores taxas de recidiva, ainda que associada à alta morbidade (Bataineh et al., 1998; Zhao et al., 2002; Kinard et al., 2013). Entretanto, é importante mencionar que a curetagem associada ao tratamento adjuvante, cujo objetivo é minimizar as taxas de recidiva eliminando os ninhos epiteliais e microcistos na tentativa de erradicar completamente o componente cístico epitelial (Cunha, 2016), também poderia ser uma opção de tratamento adotada, mas com maior probabilidade de recidiva.

Em se tratando da fratura mandibular, a presença do CO foi um fator crítico para a ocorrência da fratura, visto que reduziu substancialmente o volume de tecido ósseo na região. Por esta razão, associado a alta incidência de infecções em fraturas de ângulo mandibular (Miloró et al., 2008), optou-se pela utilização da filosofia load bearing para fixação interna rígida, utilizando uma placa de reconstrução de 2.4 milímetros. Dessa forma, foi proporcionada estabilidade suficiente para que a fratura repare sem intercorrências.

CONCLUSÃO

A síndrome de Gorlin Goltz é uma entidade patológica com ampla manifestação clínica, incluindo a presença de características facilmente reconhecíveis pelo exame clínico e de imagem simples, como uma radiografia panorâmica. Dessa forma, todos os profissionais de saúde, incluindo os Cirurgiões Dentistas, são elementos fundamentais para o diagnóstico precoce desta síndrome, que, por sua vez, também requer uma abordagem multidisciplinar para o correto tratamento.

REFERÊNCIAS

Akbari, M. ;Chen, H. ;Guo, G. ;Legan, Z. ;Ghali, G. Basal cell nevus syndrome (Gorlin syndrome): genetic insights, diagnostic challenges, and unmet milestones, *Pathophysiology*, 2018. Disponível em.<https://doi.org/10.1016/j.pathophys.2017.12.004>

August, M. ; Faquin W.C. ; Troulis M.J. ; Kaban L.B., Dedifferentiation of odontogenic keratocyst epithelium after cyst decompression. *J Oral Maxillofac Surg.* 61: p.678–683, 2003.

Avila, E. D. ; Molon, R. S. ; Gabrielli, M. F. R. ; Vieira, E. H.; Gabrielli, M. A. C. Gorlin syndrome: Importance of clinical signs and danger of delayed diagnosis - A case report with eight years follow-up. *Archives of Clinical and Experimental Surgery.* 4(1): p.49-53, 2015.

Bijjaragi, S. C. ; Suragimath, A. ; Sangle, V. A.; Patil, V. S. Gorlin Goltz syndrome: A clinicopathological case report. *Journal of Indian Academy of Oral Medicine & Radiology.* 26(1): p. 85-88, Jan-Mar 2014.

Dominguez F. V. ; Keszler A. Comparative study of keratocysts, associated and non-associated with nevoid basal cell carcinoma syndrome. *J Oral Pathol.* 17: p.39–42, 1987.

F. Visioli; C.A. Martins; C. Heitz; P.V. Rados; M. Sant'Ana Filho, Is nevoid basal cell carcinoma syndrome really so rare? Proposal for an investigative protocol based on a case series, *J. Oral. Maxillofac. Surg.* 68:p.903–908, 2010.

Friedrach, R.E. Diagnosis and Treatment of Patients with Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome [Gorlin-Goltz Syndrome (GGS)]. *Anticancer Res* 27:p.1783-7, 2007.

Júnior, O. R .; Borba, A. M. Alves, C. A. F .; Gouveia M. M .; Deboni, M.C. Z .; Naclério-Homem, M. G. Reclassification and treatment of odontogenic keratocysts: A cohort study. *Braz. Oral Res.* 31(98): p. 1-10, 2017.

Kimonis, V.E .; Goldstein, A.M .; Pastakia, B .; Yang, M.L .; Kase, R.; DiGiovanna, J.J. Clinical Manifestations in 105 Persons with Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome. *Am J Med Genet.* 69 : p.299-308, 1997.

Kiran , N. K.; Tilak Raj, T. N.; Mukunda, K. S.; Rajashekar Reddy V. Nevoid basal cell carcinoma syndrome (Gorlin-Goltz syndrome). *Contemporary Clinical Dentistry.* 3(4): p.514-518, 2017.

Kiwilsza, M .; Tutak, K S. Gorlin-Goltz syndrome – a medical condition requiring a multidisciplinary approach. *Med Sci Monit.* 18(91): p.45-153, 2012.

Lata, J .; Verma, N .; Kaur, A. Gorlin–Goltz syndrome: A case series of 5 patients in North Indian population with comparative analysis of literature. *Contemporary Clinical Dentistry.* 6(2): p.192-201, Setembro 2015.

Magro, A. K.-D .; Ottoni, R .; Lauxen, J .; Santos, R .; Valcanaia, T.C.; Ávila, V. J.B .; Magro, E.D. Síndrome de gorlin-goltz – relato de casos. *RFO, Passo Fundo,* 19(2):p. 239-244, maio/ago, 2014.

Manjimam S .; Naik, Z .; Keluskar, V .; Bagewadi, A. Multiple jaw cysts-unveiling the Gorlin-Goltz syndrome. *Contemporary Clinical Dentistry.* 6(1): p. 102-105, Março de 2015.

Miloro, M. et al. *Princípios de Cirurgia Bucomaxilofacial de Peterson.* 2ª ed vol I e II. São Paulo / Santos, 2008.

Neville, et al. *Patologia Oral e Maxilofacial.* In: Waldron, Charles A. *Cistos e Tumores Odontogênicos,* Rio de Janeiro, 2009. pp. 279-701.

Nikam, B .; Kshirsagar, A.; Shivhare, P .; Garg, A. Familial multiple basal cell carcinoma (Gorlin's syndrome): A case report of a father and son. *Indian J Dermatol.* 58(6): p.481–484, 2013 Nov-Dec.

Ninomiya, T.; Kubota, Y .; Koji, T .; Shirasuna, K. Marsupialization inhibits interleukin-1alpha expression and epithelial cell proliferation in odontogenic keratocysts. *J Oral Pathol Med.* 31:p. 526–533, 2002.

Pogrel, M.A .; Jordan, R. C . Marsupialization as a definitive treatment for the odontogenic keratocyst. *J Oral Maxillofac Surg.* 62:651–655, 2004.

Rodríguez, R.G .;Cossíob, P. I .;Parejo, P. R .;Carrazanza, E. T .;García, A. ; Castro, D. S. Síndrome de Gorlin-Goltz: manejo del carcinoma basocelular facial. *Revespciroralmaxilofac.*35(1): p.23–30, 2013.

Scott, C. B .;Bonnie, L. P .; Scott, R. G. Nevroid Basal Cell Carcinoma Syndrome (Gorlin Syndrome). *Head and Neck Pathol.* v.10, p.119–124 , 2016.

Telles DC1, Castro WH1, Gomez RS1, Souto GR1, Mesquita RA1.Morphometric evaluation of keratocystic odontogenic tumor before and after marsupialization.*Braz Oral Res.* 27(6): p.496-502, 2013 Nov-Dec.

Woolgar, J.A .; Rippin, J.W .; Browne, R.M. A comparative histological study of odontogenic keratocysts in basal cell naevus syndrome and control patients. *J Oral Pathol.* 16:p.75–80, 1987.

Xu, W .;Song, X .;Zhang, X .; Wang, Z .; Ding, X .;Yan, Y .;Wu, Y .; Wu, H. Differential expression of inducible nitric oxide synthase in keratocystic odontogenic tumors prior and subsequent to decompression. *Mol Clin Oncol.* 4(4): p.541–544, 2016 Apr.

Yasar, B .;Byers, H.J .; Smith, M.J .; Lear, J .; Oudit, D .; Bholah, Z. Common variants modify the age of onset for basal cell carcinomas in Gorlin syndrome. *Eur J Hum Genet.* 23(5): p.708–10, 2015.

Apêndice A

TCLE



UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JOÃO DE BARROS BARRETO
SERVIÇO DE CIRURGIA E TRAUMATOLOGIA
BUCO-MAXILO-FACIAL



TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Eu, Wellington dos Santos Rocha de R.G. _____, fui informado dos objetivos do trabalho acima de maneira clara e detalhada. Recebi informação a respeito do uso dos meus registros médicos (imagens e prontuário) e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações e modificar minha decisão se assim eu o desejar. O Dr. Priscilla Flores S. Gonçalves (pesquisador responsável) certificou-me de que todos os dados serão confidenciais, bem como o meu tratamento atual, ou demais tratamentos, não serão modificados em razão do meu consentimento ou não na divulgação do meu caso clínico. Portanto, autorizo a utilização de meu caso clínico na forma de publicação escrita e apresentação à comunidade científica.

Declaro que recebi cópia do presente Termo de Consentimento.

<u>Wellington dos Santos Rocha</u> Assinatura do Paciente	<u>Wellington dos Santos Rocha</u> Nome do Paciente	<u>17/05/18</u> Data
<u>[Assinatura]</u> Assinatura do Pesquisador	<u>Priscilla F. S. Gonçalves</u> Nome do Pesquisador	<u>17/05/18</u> Data

_____ Assinatura de testemunha	_____ Nome de Testemunha	<u> / /</u> Data
-----------------------------------	-----------------------------	---------------------

Hospital universitário João de Barros Barreto – Serviço de Diagnóstico e Cirurgias das Patologias Bucais
Rua dos Mundurucus, 4487 – Guamá – CEP: 66073-000 – Tel: (91) 3201-6785 6786
E-mail: patobucalhujobb@ufpa.br

Anexo A

Normas para submissão na revista

International Journal_of **OdontoStomatology**

Form and preparation of manuscripts

ABOUT

THE

FORM

Manuscripts should be as concise as possible (no more than 12 pages long, including text, illustrations, and References). Only manuscripts written in English and Spanish will be considered. They should be organized as follows: title page, running title, summary and key words, introduction, material and method, results, discussion, summary and key words in Spanish (the abstract translation will be made in Chile), acknowledgments, and references. The results and discussion sections may be combined.

- **Title page:** should include: title, full name of author(s), institutional affiliation with complete address, running title not exceed 45 letters and spaces, and the name, address, phone and fax number, and the e-mail address of the corresponding author; if this manuscript (or grant) was subsidized, indicate the sponsorship and the number of the process at the bottom of the page.
- **Abstract (structured):** should not exceed 300 words and should be formatted to serve in lieu of a concluding summary. It should refer concisely to the rest of the paper. Append three to five key words at the end of the abstract (from the Medical Subject Heading from the Index Medicus).
- **Text:** Introduction, Material and Method, Result and Discussion.
- **Tables:** Each table must have a self-explanatory title, be numbered in order of appearance with Roman numerals, and be cited at an appropriate point in the text. Tables should present comparisons of data that are too cumbersome to describe in the text. Illustrations are numbered with Arabic numeral.
- **Figures and Illustrations:** The illustration and Figures in Jpg format, at 300 dpi in CMYK colors. All pages should be double-spaced throughout include page numbers, and have 2.5 cm margins. Can be sent in color or Black and White. Abbreviations used on figures should be defined in the legend must match exactly those used in the text. If it is necessary, use letters, numbers or transferable symbols.
- **Abstract and key words** in English (or in Spanish – Resumen- , in case the article is written in English).
- **Acknowledgments.**
- **References.** text references to literature should be arranged chronologically by author's last name, following the standards of the journal's technical format. Every author should be named in the References. When there are more than two authors, use the first author's name and «*et al.*». When references are made to more than one paper by the same author, published in the same year, refer them to as a, b, c, etc. along with the year of publications in parenthesis, only in the first quotation. The year should be repeated in each citation if the author has more than one article mentioned.

Follow these examples:

- **Articles**

Smailiene, D.; Intiene, A.; Dobradziejute, I. & Kusleika, G. Effect of treatment with twin-block appliances on body posture in class II malocclusion subjects: A prospective clinical study. *Med. Sci. Monit.*, 23:343-52, 2017.

Kijak, E.; Margielewicz, J.; Lietz-Kijak, D.; WilemskaKucharzewska, K.; Kucharzewski, M. & Sliwinski, Z. Model identification of stomatognathic muscle system activity during mastication. *Exp. Ther. Med.*, 13(1):13545, 2017.

- **Books**

Okesson, J. P. Management of Temporomandibular Disorders and Occlusion. 7th ed. St. Louis, Mosby/Elsevier , 2012.

- **Books**

Chapter

Lane, D. J. 16S/23S rRNA Sequencing, In: Stackebrandt, E. & Goodfellow, M. (Eds.). *Nucleic Acid Techniques in Bacterial Systematics*. John Wiley & Sons, New York, 1991. pp. 115-75.

- **Web**

Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Unified PulsedField Gel Electrophoresis (PFGE) protocol for gram positive bacteria. Atlanta, Centers for Disease Control and Prevention (CDC), 2012. Available from: https://www.cdc.gov/hai/pdfs/labsettings/unified_pfge_protocol.pdf

Sending of manuscripts

All manuscripts and correspondence should be addressed to:

- **Dr. Mariano del Sol**
Editor
International Journal of Odontostomatology
Universidad de La Frontera
Facultad de Medicina
Casilla 54-D
Temuco – Chile
mariano.delsol@ufrontera.cl
ijodontol@ufrontera.cl