

Nadir Bir Vaka; Multipl Bazal Hücreli Karsinom ya da Gorlin-Goltz Sendromu

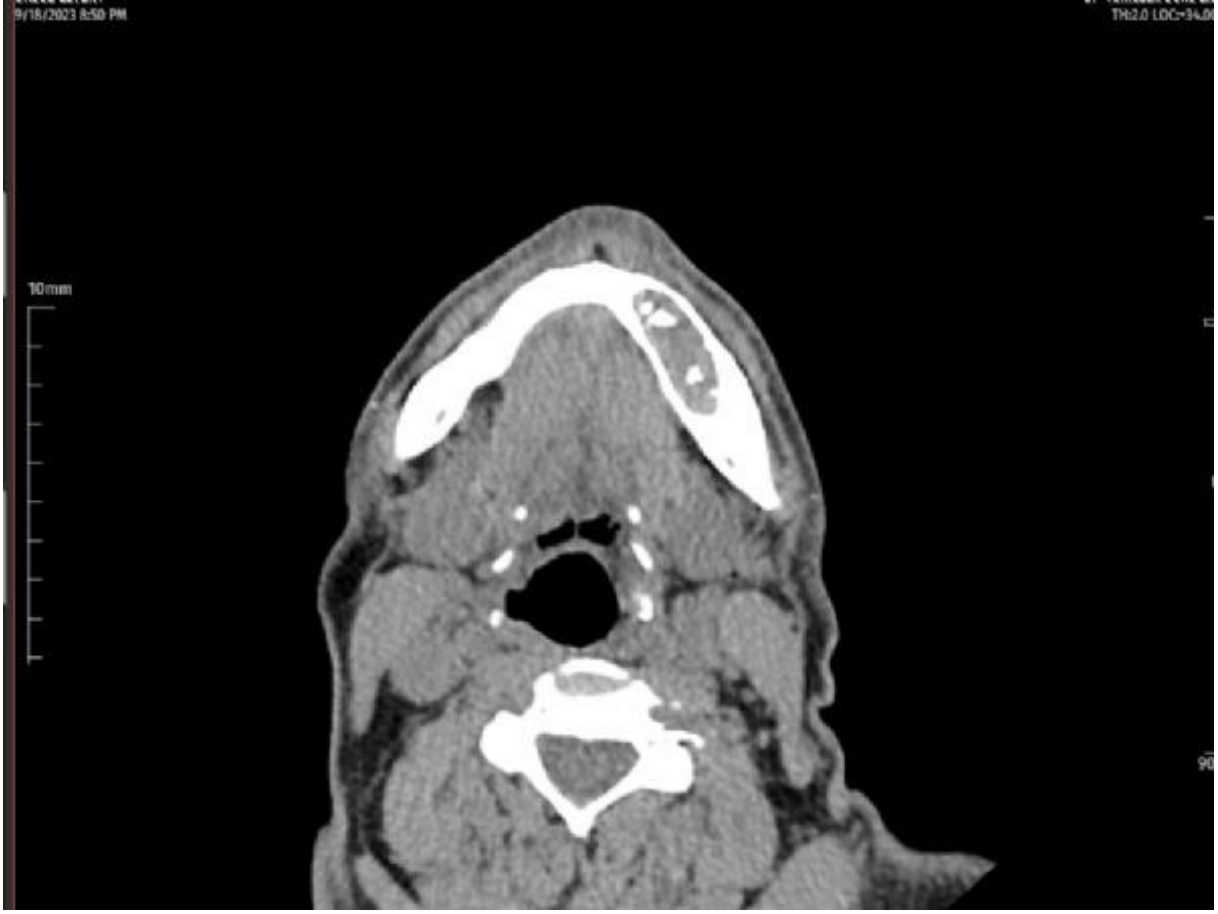
Eriş Özkan, Didar Şenocak, Mina Karakullukçu, Oğuz Bilgi, Mehmet Alpaslan Özgün
Sultan Abdülhamid Han SUAM

Amaç: Multipl bazal hücreli karsinom sendromu(MBHK) ismiyle de anılan Gorlin-Goltz sendromu; nadir görülmesine rağmen, malign potansiyeli nedeniyle mortalite ve morbidite ilişkili klinik sunumlarla karşımıza çıkabilen, otozomal dominant kalıtım gösteren bir sendromdur(1). 1960 yılında sendroma adını veren Gorlin ve Goltz'un tanımı sonrası tanı kriterleri Kimonis ve ark. tarafından modifiye edilerek son halini almıştır(2). Bazal hücreli karsinomların nüks riski nedeniyle hastanın tedavi ve takip aşamalarının yüksek risk grubuna göre planlanması gerekmektedir(3). Bu olguda MBHK tanısı konulan ve sistemik tedavi başlanan 55 yaşında bir erkek hasta bildirilmektedir. **Olgu:** Hastamız 55 yaşında birkaç yıldır vücudunda kahverengi, giderek büyüyen lezyonları nedeniyle başvurdu. Baş-boyun muayenesinde makrosefali, mandibular prognatizm, burunda 1cm, düzensiz sınırlı, papüller lezyon tespit edildi. Tüm vücut tarandığında koltuk altında, sağ skapulada, vertex solunda toplam 12 adet, düzensiz sınırlı, soluk deri renginde, en büyüğü 15 mm lezyonlar tespit edildi. Hastanın 21 yaşındaki oğlunun Gorlin-Goltz Sendromu tanısı aldığı öğrenildi. Maksilla BT'de; mandibula korpus ve ramusunda çoklu kistik lezyonlar tespit edildi (Resim 1). Makroskopik olarak 0,2 cm çapında 0,4 cm derinliğinde nodüler lezyon punch biopsi materyali bazal hücreli karsinom olarak raporlandı. Hastanın mevcut tüm cilt lezyonları plastik cerrahi ile görüşülerek çıkartıldı. Lezyonların eksizyonel biyopsileri cerrahi sınırlar selim olarak bazal hücreli karsinom olarak raporlandı (Resim 2). MBHK' lı hastanın lezyonları patolojik olarak düşük risk grubu özelliği taşımasına rağmen çoklu primer tümör riski taşıması nedeniyle oral 150mg/gün Vismodegib tedavisi başlanarak takibe alındı.

Sonuç: Vakamız; MBHK sendrom tanı kriterlerine göre; multipl bazal hücreli karsinom kliniği, birinci derece akrabasında MBHK tanısı, makrosefali, odontojenik keratokist ve maksillofasiyal anomalileri dolayısıyla tanı kriterlerini karşılıyordu. MBHK sendromu tanısı kesinleştirilen hastanın bazal hücreli karsinom ilişkili tüm lezyonları çıkartılıp, yüksek risk grubu olması nedeniyle vismodegib tedavisi başlatılarak takibe alındı. Bu vaka sunumunda MBHK sendromunun nadir görülmesine rağmen bazal hücreli karsinom nüksü açısından yüksek risk grubunda olması nedeniyle tedavi seçimi açısından akılda tutulması gerektiği gösterilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Multipl bazal hücreli karsinom sendromu, Vismodegib

BT, yüz kemikleri ve maksilla



Sağ skapuler deri eksizyonel biyopsi Bazal hücreli karsinompatoloji görüntüsü

