

REPORTE DE CASO

MANEJO INTERDISCIPLINARIO DEL DIAGNÓSTICO Y PLAN DE TRATAMIENTO ODONTOPEDIÁTRICO DEL SÍNDROME DE GORLIN-GOLTZ: REPORTE DE CASO

Juan José Díaz-Díaz ^{1a}, Walter Emilio Aquije-Lozano ^{1b}, Lucy Chiong-Lam ^{1a}

FILIACIÓN

¹ Instituto Nacional de Salud del Niño, Lima, Perú.

^a Cirujano dentista especialista en odontopediatría.

^b Cirujano dentista especialista en cirugía bucomaxilofacial.

RESUMEN

El Síndrome de Gorlin-Goltz, también denominado como Síndrome del Carcinoma Nevoide de Células Basales, es un desorden hereditario autosómico dominante; descrito por Robert Gorlin y Robert Goltz como un síndrome que presenta múltiples carcinomas de células basales, quistes mandibulares y costillas bífidas. El diagnóstico se establece por diversos criterios denominados primarios y secundarios que implican tanto signos clínicos como radiológicos. El presente caso trata de un paciente pediátrico que, por retardo en el diagnóstico, fue referido tardíamente con una secuela de amplia destrucción ósea de los maxilares, provocado por el crecimiento agresivo del tumor queratoquístico odontogénico. Este reporte mostró el importante papel del odontopediatra interrelacionado con las diversas especialidades médicas en la obtención del diagnóstico definitivo; planificación del tratamiento quirúrgico y establecimiento de medidas preventivas para reducir las secuelas tanto médicas y odontológicas que permitan mejorar la calidad de vida del paciente.

Palabras claves: Síndrome de Gorlin-Goltz; Queratoquiste; Pediatría. (Fuente: DeCS BIREME).

INTERDISCIPLINARY MANAGEMENT OF THE DIAGNOSIS AND PEDIATRIC DENTISTRY TREATMENT PLAN OF GORLIN-GOLTZ SYNDROME: CASE REPORT

ABSTRACT

Gorlin-Goltz Syndrome, also called as basal nevoid carcinoma syndrome, is a dominant autosomal hereditary disorder; Described by Robert Gallin and Robert Goltz as a syndrome that presents multiple basal cell carcinomas, mandibular cysts and bifid ribs. The diagnosis is established by various criteria called primary and secondary that imply both clinical and radiological signs. The present case deals with a pediatric patient who, due to delay in the diagnosis, was lately referred to a sequel of broad bone destruction of the jaws, caused by the aggressive growth of the odontogenic keratocystic tumor. This report showed the important role of the interrelated medical dentist with the various medical specialties in obtaining the final diagnosis; Surgical treatment planning and establishment of preventive measures to reduce both medical and dental aftermath that allow improving the patient's quality of life.

Keywords: Gorlin-Goltz Syndrome; Odontogenic Cysts; Pediatrics. (Source: MeSH NLM).

Citar como:

Díaz-Díaz JJ, Aquije-Lozano WE, Chiong-Lam L. Manejo interdisciplinario del diagnóstico y plan de tratamiento odontopediátrico del síndrome de Gorlin-Goltz: Reporte de caso. Rev Pediatr Espec. 2024;3(4):175-182. doi: 10.58597/rpe.v3i4.97.

Correspondencia:

Juan José Díaz Díaz

Correo: jdiazd@insn.gob.pe

Dirección: Av. Brasil N.º 600, Breña, Lima, Perú.

Recibido: 25/11/2024

Aprobado: 18/12/2024

Publicado: 19/12/2024



Esta es una publicación con licencia de Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Gorlin-Goltz (SGG) también conocido como Síndrome del Carcinoma Nevoide de la Célula Basal, es un desorden hereditario autosómico dominante muy poco frecuente de fuerte penetrancia y gran diversidad de presentación; por lo que constituye un verdadero reto para las diversas especialidades médicas, en particular dermatólogos y odontólogos quienes son a menudo los que proporcionan los principales cuidados a estos pacientes.^{1,2} Este síndrome fue reportado por primera vez en 1894 por Jarish y White; pero en los años 60s fue descrito por Robert Gorlin y Robert Goltz como un síndrome que presentaba múltiples carcinomas de células basales, quistes mandibulares y costillas bífidas.³ La patogenicidad es atribuida a la anomalía en el brazo largo del cromosoma 9 y/o la pérdida o mutación del gen humano marcador del tumor PTCH(9q22.3).¹

El diagnóstico se establece basado en diversos criterios primarios y secundarios tanto clínicos (carcinoma de células basales; milia y los pits palmares o plantares) como radiológicos (múltiples queratoquistes maxilares y costillas bífidas); confirmado en ciertos casos por un descarte del ADN.^{4,5} La ocurrencia del síndrome varía según el país, reportándose una incidencia entre 1 cada 40.000-60.000 habitantes; con similar frecuencia en hombres como en mujeres, pero con una mayor incidencia en la raza caucásica, en su mayoría se diagnostica entre 17 y 35 años de edad; siendo muy raros los diagnósticos en niños.¹

Muchos de los pacientes con SGG con diagnóstico y manejo clínico tardío presentan complicaciones odontológicas severas, complicadas y discutibles de solucionar en el futuro. Por ello, es imprescindible que ante el SGG se tome en cuenta la calidad de vida del paciente, puesto que la destrucción ósea a nivel facial y maxilar provocada por los tumores queratoquísticos puede afectar múltiples funciones físicas del individuo.² Esto hace que los pacientes con el SGG requieran una atención médica multidisciplinaria.

patologías en el desarrollo radicular como secuelas de la destrucción ósea y la intervención quirúrgica realizada.

REPORTE DE CASO

Información del paciente

Paciente de 10 años 9 meses sexo masculino, referido a la Clínica de Odontopediatría del Instituto Nacional de Salud del Niño-Sede Breña de la ciudad de Lima, (INSN-Breña), proveniente del Hospital Regional de Ayacucho. Acudió con una hinchazón asintomática moderada de la zona malar izquierda y leve de la zona mandibular derecha y sínfisis mentoniana (Figura 1); con una historia de aparición de más o menos 6 meses con aumento gradual de tamaño; sintomático solo a la presión la lesión localizada en la zona malar; asintomático la lesión mandibular, no antecedentes de fiebre ni cambios de color en la piel de las lesiones.

Hallazgos clínicos

Al examen clínico general se pudo observar las múltiples lesiones puntiformes de bordes regulares bien definidos, de color parduzco localizados tanto en la zona de tórax, abdomen, así como en las zonas plantar y palmar de los miembros superiores e inferiores derecho e izquierdo; dichas lesiones en la literatura se les conoce como "tips palmares o plantares" según sea su localización. (Figura 2).

Al examen intraoral, el paciente se encontró en el inicio de la segunda fase de dentición mixta, con presencia de lesiones de caries dental y remanentes radiculares de la dentición decidua; presentó una gingivitis de leve a moderada generalizada con presencia de placa blanda supra gingival; mordida abierta anterior y disarmonía oclusal severa (Figura 3).



Figura 1. Fotos iniciales del paciente. A, vista frontal; B y C perfil derecho e izquierdo, respectivamente; D, vista de abajo hacia arriba.

Por otro lado, es importante describir el rol del odontopediatra y su interrelación con otras especialidades médicas, para la obtención del diagnóstico del SGG, así como de los tratamientos preventivo y quirúrgico; también se quiere resaltar esta importancia en la solución futura de diversas secuelas en el proceso eruptivo dentario, desarrollo craneofacial y oclusión. Por tanto, el propósito del presente reporte fue proporcionar un enfoque práctico odontopediátrico en un paciente con SGG, cuyo diagnóstico es poco frecuente en el Perú. Se espera que a la información obtenida de este reporte permita hacer un seguimiento oportuno de los pacientes con SGG con la finalidad de detectar recurrencias de los tumores queratoquísticos, además de evaluar el proceso de erupción para detectar tempranamente



Figura 2. A, Tips palmares (mano izquierda); B, plantares (pie derecho)

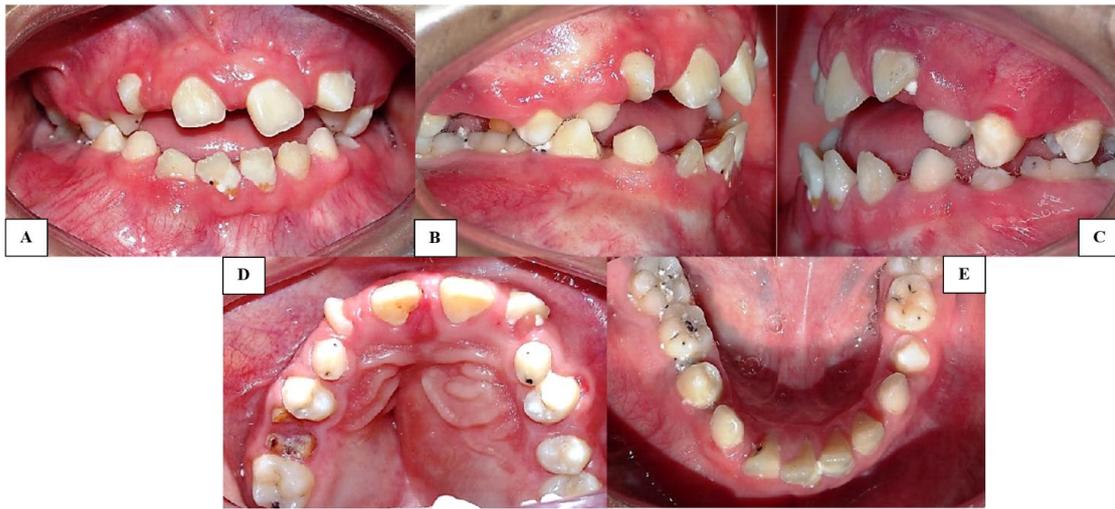


Figura 3. Fotos intraorales: A, frontal; B, lateral derecho; C, lateral izquierdo; D, maxilar superior; E, maxilar inferior. Se observan en las imágenes A, B y C la mordida abierta anterior y a nivel del paladar se observan abultamientos.

Evaluación diagnóstica

Se indicó interconsultas médicas a los servicios de oftalmología; endocrinología, genética, dermatología y neurología; también se le realizó una toma de muestra de sangre para un hemograma completo, análisis de orina completo, descarte de Hepatitis B, VIH y TBC.

Adicionalmente, se solicitó radiografías de tórax (frontal y lateral), radiografía panorámica; radiografías craneales (postero-anterior, Watters y lateral) radiografías periapicales de las piezas afectadas y una tomografía computarizada cone beam de las zonas de las lesiones.

La radiografía panorámica mostró dos imágenes radiolúcidas amplias compatibles con dos lesiones quísticas localizadas en las zonas malar y en el maxilar inferior respectivamente; observándose en ambos la presencia de desplazamientos de los gérmenes dentales permanentes a localizaciones anatómicas totalmente atípicas que van a dificultar su proceso eruptivo (Figura 4).

Las radiografías craneales (Figura 5) mostraron la localización exacta de los gérmenes dentales desplazados por la lesión quística,

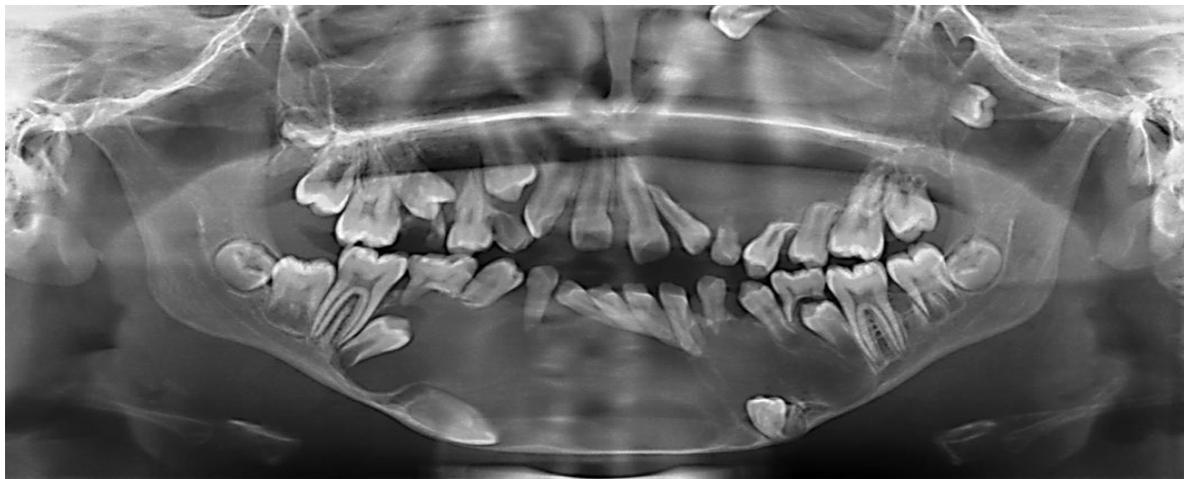


Figura 4. Radiografía panorámica donde se observa una amplia imagen radiolúcida en el maxilar inferior, el cual es compatible con una lesión osteolítica; además, se encuentra el mismo tipo de lesión en la zona malar. Se nota que ambas lesiones han provocado el desplazamiento de los gérmenes dentarios permanentes.

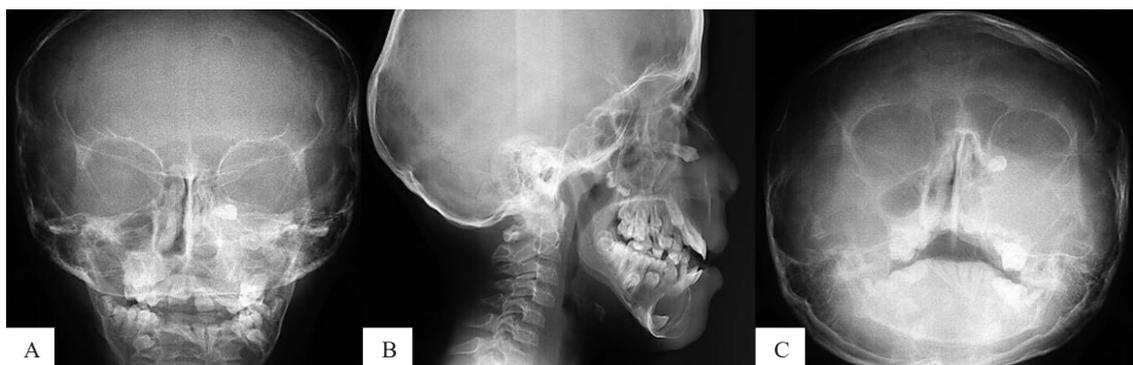


Figura 5. Radiografías craneales: A, frontal; B, lateral y C, posterior. Se observa el desplazamiento de los gérmenes dentales.

el germen de la pieza 2.3 se localiza debajo del piso de la fosa orbitaria izquierda, con el eje axial perpendicular al eje de erupción, se observa mejor la posición de los caninos inferiores desplazados hasta posiciones cerca de la cortical del maxilar inferior.

La tomografía computarizada, a diferencia de la radiografía, pudo discernir detalladamente el adelgazamiento óseo del piso de la fosa orbitaria izquierda provocado por el crecimiento del tumor quístico observándose que la pieza 2.3 por la presión del desplazamiento del tumor está cerca de perforar dicho piso orbitario (Figura 6).

Los cortes axiales de los maxilares, mostraron el tumor quístico comprometiendo la pared externa de la fosa nasal izquierda lo que causa la obstrucción de la entrada de aire; en el maxilar inferior nos muestra la extrema delgadez del cortical producto de la resorción ósea causada por el crecimiento del quiste, presentando un alto riesgo de fractura patológica del cuerpo mandibular (Figura 7).

La interconsulta a la especialidad de oftalmología proporcionó información en relación al globo ocular izquierdo que aún no estaba afectado por la expansión del quiste; en la especialidad de genética confirmaron el diagnóstico del SGG por los parámetros clínicos; y en la especialidad de endocrinología se confirmó el aumento

del perímetro craneal (macrocefalia) y la presencia de un retraso moderado en el crecimiento y desarrollo óseo, situándose en una edad ósea de 9 años 8 meses.

La especialidad de dermatología proporcionó medidas preventivas para que las lesiones dérmicas no progresen a carcinomas de células basales debido a la exposición a la luz solar, indicándole el uso de protectoras solares de grado superior al 70.

La evaluación psicológica reveló un retraso moderado en el aprendizaje cuya etiología requiere estudios para determinarla. Los exámenes de laboratorio se encontraron dentro de los valores normales.

Plan de tratamiento e intervención terapéutica

En el planeamiento de los objetivos del tratamiento se establecieron: objetivos a corto plazo (dentro de los 12 meses subsiguientes) y objetivos a largo plazo (a partir de los 12 meses para adelante); esto debido a la extensa destrucción ósea causada por el quiste en ambos maxilares y el complejo proceso de reparación ósea junto a la corrección del proceso eruptivo y desarrollo de la oclusión.



Figura 6. Tomografía computarizada en donde A es el corte coronal y B, el sagital.

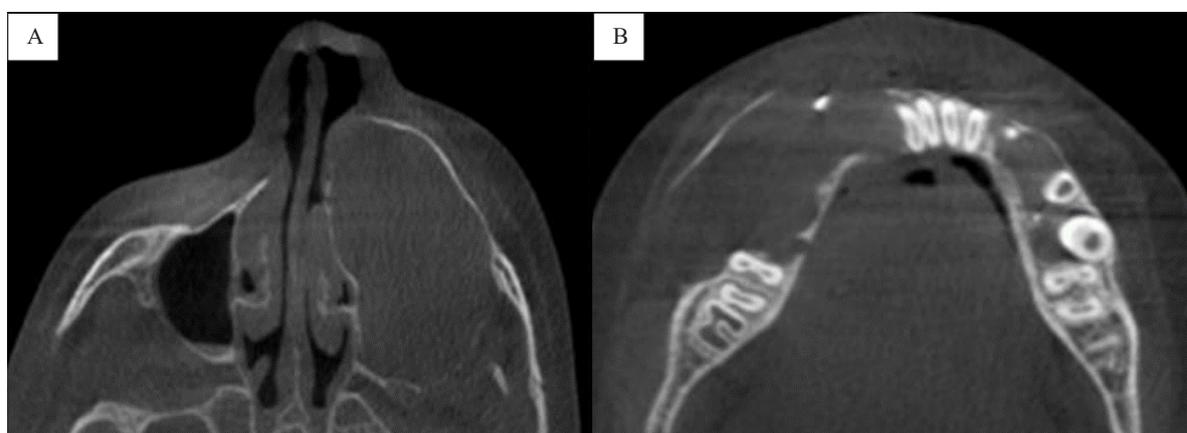


Figura 7. Tomografía computarizada en donde A es el corte axial del maxilar superior y B, el corte axial del maxilar inferior.

En relación a los objetivos:

A corto plazo:

- Eliminar quirúrgicamente los quistes usando la técnica de marsupialización en sala de operaciones bajo anestesia general.
- Eliminar los focos infecciosos afectados por la caries dental.
- Reforzar la higiene oral mejorando las técnicas de cepillado.
- Reducir el riesgo de caries mediante asesoría dietética; colocación de sellantes y aplicación de flúor.
- Evaluar el proceso de erupción para detectar tempranamente patologías que afecten el desarrollo radicular.

A largo plazo:

- Evaluar con imágenes radiográficas y tomográficas la aparición de nuevas lesiones quísticas.
- Evaluar el proceso de erupción y detectar tempranamente patologías que afecten el desarrollo radicular como secuela de la marsupialización.
- Evaluar el crecimiento y desarrollo facial; así como el proceso de osificación para iniciar el tratamiento ortodóntico.

La muestra histopatológica, obtenida en sala de operaciones durante la intervención quirúrgica de marsupialización; se trabajó con la técnica

de tinción de hematoxilina-eosina proporcionándonos el resultado diagnóstico de queratoquiste; lo que era conocido de antemano por el hallazgo clínico del contenido del quiste al momento de drenarlo durante la intervención quirúrgica en sala de operaciones (Figura 8).

A los dos días, posterior a la intervención quirúrgica de marsupialización (Figura 9), se observa las tres ventanas (una en el maxilar superior a nivel del hueso malar y dos en la mandíbula: lado derecho a nivel de molares deciduos y otra a nivel del sector anterior), cuyos bordes están suturados para impedir el cierre por la cicatrización de la mucosa, dentro de las ventanas se había colocado gasas furacinadas al término de la cirugía; al momento de la cita para control se retiraron dichas gasas previo lavado con suero fisiológico; para colocar otras nuevas con el mismo medicamento; el paciente estaba hospitalizado con una terapia antibiótica con Clindamicina VO 400 mgr cada 8 horas y dieta blanda estricta.

A los cuatro días, se procedió a la confección de los “obturadores” de acrílico con la finalidad de cerrar las ventanas y prescindir de las gasas furacinadas e iniciar la epitelización y prescindir del empaquetamiento con gasa furisinada, además se le permitió una dieta normal, prosiguiéndose la medicación antibiótica; el proceso de lavado se realizó diariamente (Figura 10).

A los nueve días se retiraron los puntos, el paciente presentó un cuadro leve de infección en la mucosa bucal en especial colindante a las ventanas, aparentemente se iniciaba una candidiasis producto del

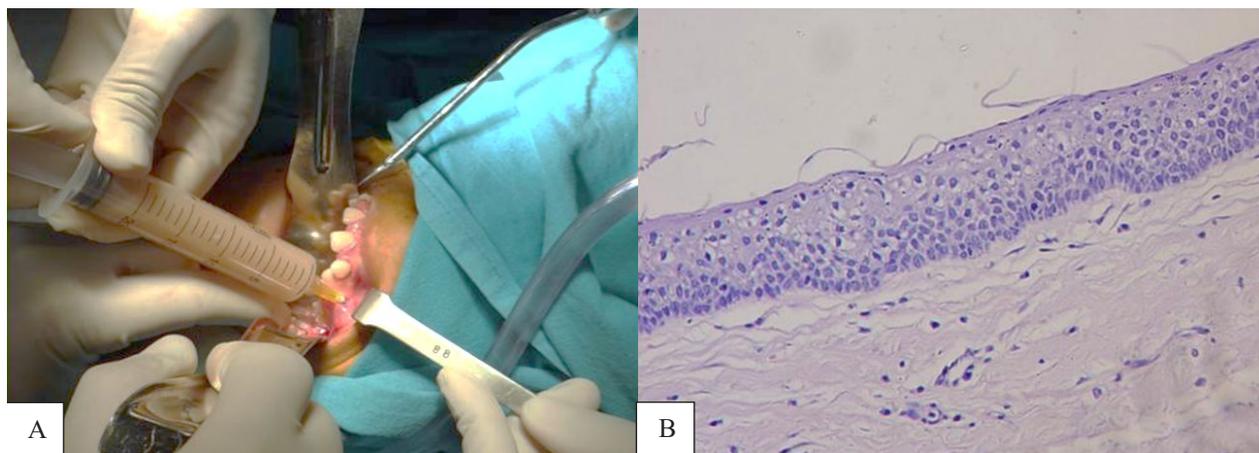


Figura 8. A, muestra el momento del drenaje del queratoquiste en sala de operaciones; B, es la imagen histopatológica del queratoquiste.

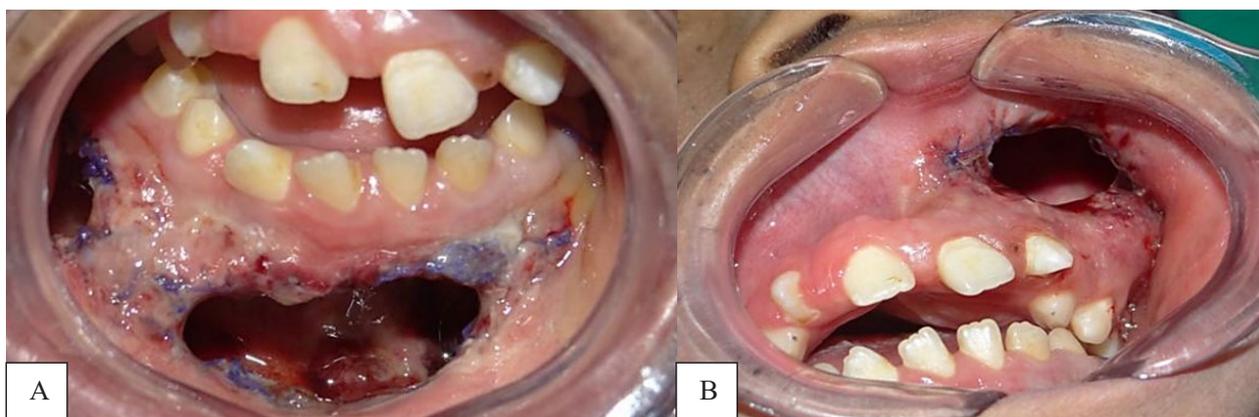


Figura 9. A y B muestra los lechos quirúrgicos dos días posteriores a la cirugía, donde se ven las ventanas: una maxilar y dos mandibulares.



Figura 10. A, B y C muestran los obturadores utilizados en las ventanas a los cuatro días.

prolongado tiempo de medicación antibiótica; se le aplicó Micostatín en gel (Nistatina) sobre las lesiones cuatro veces al día durante 7 días, e inmediatamente se retiró los antibióticos. Dentro de las 48 horas la candidiasis cedió; nuestro exceso de precaución para evitar que el paciente se infecte intrahospitalariamente pudo ser la causa de esta infección oportunista.

Seguimiento y resultados

Durante las visitas diarias al consultorio externo para su limpieza, el paciente manifestó dolor al masticar en determinadas piezas dentales que presentaban movilidad grado 1 a 2; por lo que se optó por ferulizar dichas piezas, desapareciendo totalmente la molestia pudiendo ingerir una dieta normal (Figura 11).

Durante los 21 días de hospitalización se observó el éxito de la epitelización de las ventanas, debido a la excelente higiene y proceso de cicatrización (Figura 12). Se reforzó la higiene oral mejorando los índices de higiene desde valores de 2.35 cuando recién fue referido al INSN-Breña, a 0.67 actualmente; lo que contribuyó al mejoramiento de las condiciones para el proceso de cicatrización; se le enseñó el uso del colutorio dental con clorexidina.



Figura 11. Ferulización de las piezas anteroinferiores y premolares.

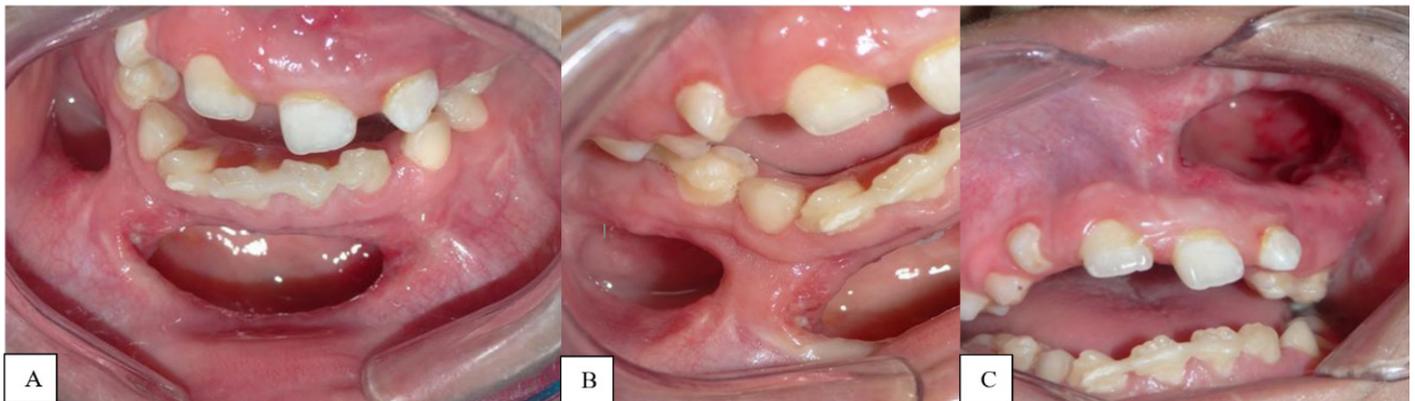


Figura 12. A, B y C muestran el proceso de cicatrización de las tres ventanas luego de tres semanas. Observe la ferulización de los dientes.

Además, se instruyó y evaluó diariamente durante la última semana de hospitalización en el consultorio externo a dos familiares cercanos del paciente en el lavado diario de las ventanas, colocación y retiro de los obturadores e higiene oral del paciente antes de darle de alta; con la finalidad que ellos se encarguen del cuidado y limpieza diaria de las ventanas con suero fisiológico de 3 a 4 veces por día y seguido de su habitual cepillado.

Se destaca que la cooperación del paciente y de los familiares fueron importantes para el pronóstico positivo durante y después del tratamiento. Las complicaciones que se presentaron como la candidiasis, fueron detectadas en su estadio inicial y totalmente controladas con un antimicótico sin secuela alguna; el dolor al masticar debido a los dientes con movilidad, se solucionó ferulizando las piezas afectadas; se optó a tratarlos como si fuesen dientes traumatizados

debidos a la similitud de la movilidad y ausencia de hueso de soporte. El paciente fue dado de alta con un índice de higiene oral aceptable, con personal de su entorno familiar entrenado para la limpieza de las heridas en casa, así como para resolver cualquier contratiempo menor relacionado con los obturadores.

DISCUSIÓN

El presente caso de SGG tuvo dos criterios mayores de diagnóstico que fueron la presencia de los tumores queratoquísticos odontogénicos y los pits palmares y plantares; adicionalmente presenta un criterio menor que es la macrocefalia; concordando con Safronova *et al.*⁶ y Kiwilsza *et al.*⁷ Podríamos incluir el antecedente familiar de los carcinomas de células basales faciales en la madre, quien también presentó queratoquistes, pero cuyo diagnóstico no ha sido confirmado, pero se consideraría según García de Marcos *et al.*⁸ y Joshi *et al.*⁹ un criterio diagnóstico mayor, más a considerar.

La presencia del aumento del perímetro craneal, ligera protuberancia frontal, crecimiento hiperdivergente, prognatismo mandibular, pits plantares y palmares y la presencia de los dos tumores queratoquísticos odontogénicos definen en conjunto claramente el diagnóstico de este caso.^{8,10,11} Los hallazgos radiográficos y tomográficos con relación a los tumores queratoquísticos odontogénicos según Pasdera *et al.*¹⁰ y Borgonovo *et al.*,¹² fueron confirmados al momento de la intervención quirúrgica cuando se drenó el contenido del tumor, el cual es característico y propio de este tipo de patología; posteriormente el exámen anatómico-patológico lo confirma.

La importancia del presente caso se da en tres aspectos. Primero, por el retardo en el diagnóstico del tumor queratoquístico odontogénico por lo menos como ente patológico aislado, lo que permitió su crecimiento agresivo hasta comprometer estructuras anatómicas colindantes importantes.³ Segundo, por la importancia de la interrelación del odontopediatra con las diversas especialidades médicas para obtener el diagnóstico definitivo, y establecer los objetivos del tratamiento. Finalmente, por el hecho que el paciente sea pediátrico cuya ocurrencia es muy rara.^{6,7}

La marsupialización es el proceso quirúrgico más indicado por ser conservador debido a la extensión de la lesión, aún a pesar de la recurrencia del tumor y el riesgo de una fractura patológica del maxilar inferior por la extrema extensión de la zona afectada y delgadez de la cortical.^{9,13} La sintomatología dolorosa a la masticación de algunas piezas que coincide con las zonas afectadas por la cirugía se debe a la ausencia de hueso de soporte y a las fuerzas de oclusión que experimentan; la ferulización es una medida paliativa para contrarrestar este efecto pero que tiene que ser monitoreada continuamente.

En el corto y mediano plazo la acción multidisciplinaria del cirujano maxilofacial con el odontopediatra tendrá una importancia hasta la culminación del proceso de cicatrización y formación ósea; donde el odontopediatra se encargará a partir de ahí de desarrollar las estrategias correctivas para poder solucionar los problemas de erupción, desarrollo radicular y oclusión productos de la secuela de queratoquiste.

CONCLUSIÓN

Los pacientes con SGG son extremadamente raros, por lo que el diagnóstico es, en muchos casos, tardío por la complejidad de los signos y síntomas, así como la gran variabilidad en la que puede manifestarse. En el caso presentado el diagnóstico se basó en criterios mayores como la presencia de los tumores queratoquísticos odontogénicos y pits palmares y plantares; además de un criterio menor, macrocefalia. Se resalta que el diagnóstico temprano y preciso va a permitir establecer las adecuadas medidas preventivas

que permitan evitar o aminorar las secuelas y proporcionar una mejor calidad de vida al paciente.

Criterios éticos: La publicación de este reporte tuvo el consentimiento informado del paciente, ahora adulto, y fue sometido a revisión por el Comité Institucional de Ética en Investigación (PI-083-2024) del Instituto Nacional de Salud del Niño de Breña.

Declaración de conflictos de interés: Ninguno

Financiamiento: Autofinanciado

Contribuciones de autoría: JJDD realizó la concepción y diseño del reporte. JJDD, WEAL y LCL participaron de la recolección y obtención de la información del paciente; así como, de la redacción y revisión crítica del reporte. La aprobación final del manuscrito fue realizada por todos los autores.

Agradecimientos: Se agradece al INSN-Breña por haber hecho posible el diagnóstico del caso, por las facilidades médicas y tecnológicas presentes; lo que permitió cubrir el costo de los exámenes, consultas especializadas y radiografías. Así mismo, a las especialidades médicas involucradas en el tratamiento y seguimiento del caso clínico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Spiker AM, Troxell T, Ramsey ML. Síndrome de Gorlin. [Actualizado el 8 de agosto de 2023]. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430921/>
- Salahudheen A, Haidry N, Mokhtar EA, Shivhare P, Gupta V. Gorlin-Goltz Syndrome: A Case Series. *Cureus*. 2023;15(9):e45656. doi: 10.7759/cureus.45656.
- Pandeshwar P, Jayanthi K, Mahesh D. Gorlin-goltz syndrome. *Case Rep Dent*. 2012;2012:247239. doi: 10.1155/2012/247239.
- Shetty SK, Doddawad VG, Sundar S, S S. Exploring the Changing Diagnostic Criteria of Gorlin-Goltz Syndrome: A Case Report. *Oncology (Williston Park)*. 2023 Nov 8;37(11):449-554. doi: 10.46883/2023.25921007.
- Thomas N, Vinod SV, George A, Varghese A. Gorlin-Goltz syndrome: An often missed diagnosis. *Ann Maxillofac Surg*. 2016;6(1):120-4. doi: 10.4103/2231-0746.186148.
- Safronova MM, Arantes M, Lima I, Domingues S, Almeida M, Moniz P. Síndrome de Gorlin-Goltz: revisão das características neurorradiológicas e maxilofaciais ilustradas com dois casos [Gorlin-Goltz syndrome: review of the neuroradiological and maxillofacial features illustrated with two clinical cases]. *Acta Med Port*. 2010;23(6):1119-26. Portuguese. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21627888/>
- Kiwilsza M, Sporniak-Tutak K. Gorlin-Goltz syndrome--a medical condition requiring a multidisciplinary approach. *Med Sci Monit*. 2012;18(9):RA145-53. doi: 10.12659/msm.883341.
- García de Marcos JA, Dean-Ferrer A, Arroyo Rodríguez S, Calderón-Polanco J, Alamillos Granados FJ, Poblet E. Basal cell nevus syndrome: clinical and genetic diagnosis. *Oral Maxillofac Surg*. 2009;13(4):225-30. doi: 10.1007/s10006-009-0169-1.

9. Joshi PS, Deshmukh V, Golgire S. Gorlin-Goltz syndrome. *Dent Res J (Isfahan)*. 2012;9(1):100-6. doi: 10.4103/1735-3327.92963.
10. Pazdera J, Kolar Z, Zboril V, Tvrdy P, Pink R. Odontogenic keratocysts/keratocystic odontogenic tumours: biological characteristics, clinical manifestation and treatment. *Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub*. 2014;158(2):170-4. doi: 10.5507/bp.2012.048.
11. Casaroto AR, Loures DC, Moreschi E, Veltrini VC, Trento CL, Gottardo VD, Lara VS. Early diagnosis of Gorlin-Goltz syndrome: case report. *Head Face Med*. 2011;7:2. doi: 10.1186/1746-160X-7-2.
12. Borgonovo AE, Di Lascia S, Grossi G, Maiorana C. Two-stage treatment protocol of keratocystic odontogenic tumour in young patients with Gorlin-Goltz syndrome: marsupialization and later enucleation with peripheral ostectomy. A 5-year-follow-up experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75(12):1565-71. doi: 10.1016/j.ijporl.2011.09.009.
13. Hongzbi Z. Large keratocystsodontogenic tumor in the mandible: enucleation followed by open packing of iodoform gauze. *J Oral Maxillofacial Surgery*. 2012. 70:1523-1530.