

Síndrome de Gorlin



El síndrome de Gorlin, también conocido como **síndrome del nevo basocelular** o de Gorlin-Goltz, está constituido por un grupo de defectos ocasionados por un problema genético que afecta a la piel, al sistema nervioso, endocrino, los ojos y los huesos.

La principal característica del síndrome es el aparecimiento de cáncer de piel y es más común en personas con alta exposición a la luz solar y predisposición genética.

Causas del Síndrome de Gorlin

El síndrome es hereditario y de carácter autosómico dominante, lo cual significa que la persona que lo padece necesita obtener el gen de uno de los padres para presentar la enfermedad; si uno de los padres posee el gen, el hijo tendrá 50 % de probabilidades de heredar y manifestar el síndrome.

El gen involucrado en el síndrome es el PTCH1, el cual es responsable por garantizar que las células normales del organismo no se multipliquen con demasiada rapidez. Cuando surgen problemas con dicho gen, el cuerpo no logra suspender la división y crecimiento celular y por tal motivo el cuerpo no consigue evitar el crecimiento de algunos tipos de cáncer.

Síntomas del Síndrome de Gorlin

Síndrome De

Todos los síndromes del ser humano

<http://sindrome-de.com>

El síntoma más común del síndrome es el desarrollo de **carcinoma basocelular** al inicio de la adolescencia o en la edad adulta. Es importante señalar que el carcinoma basocelular es un tipo de cáncer de piel, se origina en la capa basal de la piel y al contrario del melanoma de piel, se desarrolla lentamente y si es tratado en sus inicios puede ser fácilmente erradicado, pero sin control puede ser mortal si se disemina hacia la cavidad intercraneal por vía de las mucosas y orificios de la nariz o de los oídos.

El síndrome de Gorlin también puede ser responsable por el desarrollo de otros tipos de cáncer, como son el meduloblastoma, cáncer de mama, de ovarios y linfoma no Hodgkin.

Algunas de las características o síntomas de las personas con el síndrome son:

- Depresiones cutáneas en las palmas de las manos o plantas de los pies.
- Fisura del paladar o labio leporino.
- Cabeza agrandada.
- Ojos muy espaciados entre sí.
- Tumores en el maxilar.
- Problemas con la columna vertebral, como escoliosis (desviación lateral) o cifosis (joroba).

Si el síndrome se presenta de forma grave, puede afectar al sistema nervioso causando los siguientes síntomas:

- Ceguera
- Retardo mental
- Sordera
- Convulsiones

Diagnóstico del Síndrome de Gorlin

Lo principal que el médico debe investigar es si el paciente tiene historia clínica personal de cáncer o antecedentes familiares. Se realizará un examen clínico para determinar la presencia de:

- Tumores odontogénicos queratoquísticos (se originan a partir del tejido asociado a los dientes).
- Hidrocefalia (líquido en el cerebro que produce inflamación de la cabeza).
- Anormalidades en las costillas o columna vertebral.

El diagnóstico debe ser confirmado por el análisis de diversos tipos de exámenes como son:

- Ecocardiograma.
- Resonancia magnética de la cabeza.
- Biopsia de cualquier tumor que la persona pueda presentar.

- Radiografía de cabeza y maxilares.
- Exámenes genéticos.

Tratamiento del Síndrome de Gorlin

El tratamiento del paciente con el síndrome va a depender de los síntomas que éste presente. Si la persona sufre de cáncer, debe ser atendido por un oncólogo para su tratamiento adecuado.

Si el paciente presenta **cáncer de piel** o se sospecha del mismo, debe ser remitido a un dermatólogo oncólogo, quien lo examinará exhaustivamente para detectar cual es el estadio del cáncer y tomar las medidas antes de que éste represente riesgo de vida. Personas con esta condición son orientadas a evitar exponerse a radiación solar.

Las personas que padecen del síndrome y tienen tumores en los maxilares deberán someterse a una cirugía para su remoción.

El **retraso mental** debe ser evaluado y tratado por psiquiatra o psicólogo con miras a proporcionarle al paciente mejor calidad de vida por medio de diversas actividades con especialistas en las siguientes áreas:

- Educación especial.
- Fisioterapia.
- Terapia ocupacional.
- Fonoaudiología.

Las perspectivas de una persona que padece del síndrome de Gorlin van a depender de las complicaciones derivadas del mismo. El cáncer de piel por ejemplo si se detecta en sus inicios, puede ser tratado eficazmente; no así si es detectado en estado avanzado. Si las complicaciones del paciente están relacionadas con ceguera o sordera, la perspectiva puede ser negativa.

En vista de que el síndrome de Gorlin es de origen genético y no puede ser evitado, la persona que tiene el disturbio o es portador del gen del síndrome deberá necesariamente buscar asesoramiento genético si quiere tener hijos.