

گزارش دو مورد کراتوسیست متعدد سندرمیک و غیر سندرمیک

۱: نویسنده مسؤول: استادیار، گروه آسیب شناسی دهان، فک و صورت، دانشکده دندان پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی بابل، بابل، ایران. Email: sf_seify@yahoo.com
 ۲: استادیار، گروه رادیولوژی دهان، فک و صورت دانشکده دندان پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی بابل، بابل، ایران.
 ۳: دستیار تخصصی، گروه آسیب شناسی دهان، فک و صورت دانشکده دندان پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی بابل، بابل، ایران.
 ۴: استادیار، جراحی دهان، فک و صورت، دانشکده دندان پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی بابل، بابل، ایران.

صفورا سیفی^۱
 احسان موعودی^۲
 گلنار هاشمی پور^۳
 رامین فروغی^۴
 کامران نصرتی^۴

چکیده

مقدمه: تومورادنتوژنیک کراتوسیست، ضایعه ادنتوژنیک خوش خیم با رفتار تهاجمی و عود بالا است که در موارد نادری به صورت متعدد همراه با بازال سل نووس سندرمیک و یا غیر سندرمیک رخ دهد.

شرح موارد: هدف از گزارش این دو مورد، ارزیابی بالینی- پاتولوژی در دو بیمار ایرانی مبتلا به کراتوسیست های متعدد سندرمیک و غیر سندرمیک و مقایسه آنها با یکدیگر است.

نتیجه گیری: نوع سندرمیک کراتوسیست متعدد نسبت به نوع غیر سندرمیک و انواع منفرد آن رفتار تهاجمی تری دارد و ممکن است اولین علایم بازال سل نووس سندرم، وجود کراتوسیست های متعدد در فکین باشد که توسط دندان پزشک تشخیص داده می شود. در بررسی مقالات انگلیسی زبان، نوع غیر سندرمیک دومین گزارش مورد و نوع سندرمیک بیستمین مورد توصیف شده در جمعیت ایرانی است.

کلید واژه ها: تومورادنتوژنیک کراتوسیست، سندرم بازال سل نووس، سندرمیک، غیر سندرمیک.

تاریخ پذیرش: ۹۴/۱۰/۳۰

تاریخ اصلاح: ۹۴/۱۰/۱۱

تاریخ ارسال: ۹۴/۷/۱۰

استناد به مقاله: سیفی ص، موعودی ا، هاشمی پور گ، فروغی ر، نصرتی ک. گزارش دو مورد کراتوسیست متعدد سندرمیک و غیر سندرمیک. مجله دانشکده دندان پزشکی اصفهان، ۱۳۹۵، ۱۲(۱)، ۹۷-۱۰۵.

مقدمه

ادنتوزنیک کراتوسیست ضایعه مهاجم با عود موضعی است که در طبقه‌بندی جدید (World Health Organization) WHO Organization تحت عنوان تومور ادنتوزنیک کراتوسیست تقسیم‌بندی شده است. معمولاً دارای رشد قدامی-خلفی است و تورم قابل ملاحظه‌ای در فکین ایجاد نمی‌کند (۱). در موارد نادری ممکن است تعداد متعددی از این ضایعه در یک فرد و در نواحی مختلف فکین مشاهده گردد اما در ۱۰٪ از موارد، کراتوسیست‌های متعدد مرتبط با سندرم گورلین-گولتز یا Nevoid basal cell carcinoma syndrome دیده شده که اتوزومال غالب و با علایمی در پوست، چشم، سیستم اسکلتی، عصبی، تخمدان همراه هستند (۲). این عارضه اولین بار توسط گورلین و گولتز (۳) در سال ۱۹۶۰ در بیماری با ضایعات درماتولوژیک متعدد همراه با کیست‌های فکی این سندرم گزارش شد. شیوع آن ۵۷۰۰۰/۱ تا ۱۵۰۰۰۰/۱ (۴) و عامل تعیین‌کننده پیش‌آگهی وجود کارسینوم سلول بازال است (۵). سندرم گورلین-گولتز در نژاد سفید پوست و دهه اول تا سوم زندگی شیوع بیشتری دارد و در دو جنس به یک اندازه رخ می‌دهد (۶). در موارد نادری کراتوسیست‌های متعدد ممکن است در انواع غیرسندرمیک ایجاد گردد (۷). از نظر Woolgar و همکاران (۸) کراتوسیست‌های سندرمیک دارای افزایش تعداد کیست‌های اقماری، جزایر solid در پرولیفراسیون‌های اپیتلیالی، بقایای اپیتلیالی ادنتوزنیک درون کپسول و اشکال میتوزی فراوان در پوشش اپی‌تلیالی هستند و به عبارتی رفتار تهاجمی و میزان عود بالاتر و روش درمان متفاوتی نسبت به انواع غیرسندرمیک دارند. عقیده بر این است که موتاسیون در ژن (Protein patched homolog PTCH) و تأثیر عواملی مانند نژاد و منطقه جغرافیایی در ایجاد انواع سندرمیک مؤثر است اما بیان ناقص این ژن ممکن است در ایجاد کراتوسیست‌های متعدد غیرسندرمیک نقش داشته باشد (۹). حبیبی و همکاران (۱۰) از سال ۱۹۹۱-۲۰۰۸، ۱۹ مورد سندرم

گورلین-گولتز را در جمعیت ایرانی توصیف نمودند که متوسط سن درگیری ۳۵ سال بود و در همه موارد کراتوسیست متعدد دیده شد. در این مطالعه ۸ بیمار دارای کارسینوم سلول بازال، ۱۷ بیمار با کلسیفیکاسیون داس مغزی و ۱۴ نفر پیت در ناحیه کف دست و پا و ۱۰ نفر هایپر تلوریسم خفیف داشتند. تنها در یک بیمار شکاف دو طرفه کام و لب دیده شد و در یک نفر سابقه خانوادگی ابتلا به سندرم گورلین همراه با کارسینوم سلول سنگفرشی گزارش شد. تنها یک مورد غیرسندرمیک کراتوسیست متعدد توسط Barkate و همکاران (۷) در ایران گزارش شده و هیچ علائم دیگری از درگیری اسکلتی، پوستی و جمجمه مشاهده نشد. هدف مطالعه حاضر ارزیابی بالینی-رادیوگرافی-پاتولوژی دو نوع سندرمیک و غیرسندرمیک کراتوسیست متعدد در دو بیمار ایرانی و مقایسه آن با موارد گزارش شده قبلی می‌باشد.

شرح مورد ۱

بیمار آقای ۲۶ ساله‌ای بود که جهت معاینه معمول و درمان ریشه دندان مولر اول سمت راست پایین مراجعه کرده و در رادیوگرافی پانورامیک، دندان‌پزشک متوجه وجود دندان‌های نهفته متعدد در قدام فک پایین به همراه رادیولوسنسی‌های متعدد در قدام و در ناحیه پرمولر دوم راست فک پایین شده بود. بیمار هیچ علامتی از درد و تورم نداشت. دندان‌پزشک بیمار را به جراح فک و دهان و صورت ارجاع و قبل از تهیه بیوپسی آسپیراسیون انجام و مایع غلیظ و خمیری شکل خارج شد. سپس از ناحیه دندان پرمولر دوم سمت راست فک پایین که ۱۲ سال پیش کشیده شده بیوپسی اینسیرنال تهیه شد. در بررسی ماکروسکوپی ضایعه چند قطعه بافت نرم و سخت به ابعاد ۱/۳×۰/۶×۰/۴ سانتی‌متر و با قوام الاستیک تا سفت داشت که در برش، سطح مقطع کیستیک مشهود بود. در بررسی میکروسکوپی، ساختار کیستی مفروش از اپی‌تلیوم سنگفرشی طبق پاراکراتوتیک با Palisading لایه بازال

شرح مورد ۲

بیمار خانم ۲۷ ساله‌ای بود که از حدود یک سال در سمت چپ قدام فک پایین پیش دچار درد و تورم شده بود که اندازه آن به گفته بیمار، بعد از مراجعه به دندانپزشک و آنتی‌بیوتیک‌تراپی کاهش یافته بود. از ۶ ماه پیش دوباره تورم در ناحیه بیشتر شده بود. در مراجعه بیمار به جراح فک و دهان و صورت برای وی رادیوگرافی پانورامیک توصیه شد. در رادیوگرافی رادیولوسنسی‌های متعدد با حدود مشخص در فک بالا و پایین به همراه دندان‌های نهفته و عدم رویش بعضی از دندان‌ها و پوسیدگی‌های دندانی متعدد نمایان بود. در بررسی بالینی بیمار، هایپرتلوریسم چشمی، افتادگی پلک بالا، ضایعه مشابه کارسینوم سلول بازال روی پوست پلک پایین، ضایعه مشابه milia (برجستگی‌های کوچک روی پوست بوده که ناشی از خروج کراتین زیر لایه خارجی پوست بوده و فاقد خارش و غیر دردناک بودند (۱۱))، در پشت پلک بالای چشم دیده شد (شکل‌های ۵ و ۶).

عدم رویش برخی از دندان‌ها، دندان‌های نامرتب، پوسیدگی شدید دندان‌ها و پروگناتیسم فک پایین نمایان بود (شکل‌های ۳ و ۴). جراح از ناحیه آسپیراسیون کرد و ماده خمیری شکل خارج شد.



شکل ۳: نمای بالینی در بیمار مبتلا به سندرم گورلین-گولتز - هایپرتلوریسم چشمی، پروگناتیسم فک تحتانی و frontal bossing

به چشم می‌خورد که در برخی مناطق هیپرپلاستیک شده بود. جداشدگی اپیتلیوم از همبندی نمایان بود. پاتولوژیست، ادنتوژنیک کراتوسیست ملتهب را گزارش کرده و بررسی بیمار از نظر وجود سندرم گورلین-گولتز توصیه شده بود (شکل‌های ۱ و ۲).



شکل ۱: نمای پانورامیک - رادیولوسنسی‌های متعدد با حدود مشخص در فک پایین به همراه دندان‌های نهفته متعدد

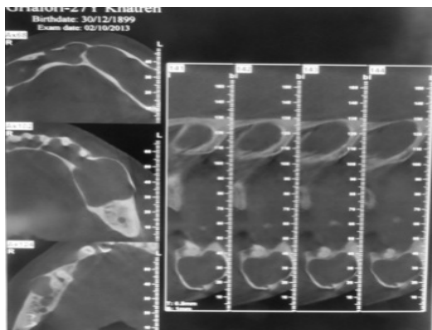


شکل ۲: نمای میکروسکوپی - رنگ‌آمیزی هماتوکسیلین - انوزین، تومور ادنتوژنیک کراتوسیست (x10)

در بررسی بالینی بیمار ضایعه‌ای در کف دست و پاها، هایپرتلوریسم، برجستگی پیشانی و کارسینوم سلول بازال پوست مشهود نبود. در بررسی هماتولوژی و اسکلتی بیمار علایمی از بیماری مشاهده نشده است. نهایتاً نوع غیرسندرمیک کارسینوم سلول بازال در نظر گرفته شده بود. در کراتوسیست‌های متعدد فکی غیرسندرمیک کلیه ضایعات با انوکلیشن و کورتاژ و خروج دندان درگیر درمان شده و به بخش پاتولوژی ارجاع داده شدند و در بیوپسی، کراتوسیست ملتهب گزارش شد. در پیگیری یک‌ساله بیمار هیچ عودی مشاهده نشد.



شکل ۷: نمای پانورامیک-رادیولوگرافی های متعدد با حدود مشخص و همراه با تورم در بوردر تحتانی فک پایین



شکل ۸: CBCT, نمای کراس سکشنال و اگزیزال نشان دهنده تورم در ناحیه باکال فک پایین



شکل ۹: نمای Anterior-Posterior از قفسه سینه دو شاخه شدن دنده را نشان می دهد

در بیوپسی توسط جراح ناحیه پرمولر فک پایین، دو قطعه بافت نرم کیستیک کرم قهوه ای رنگ با قوام الاستیک جمعاً به ابعاد $2 \times 1.7 \times 0.6$ سانتی متر ارسال شد. در بررسی میکروسکوپی تومور ادنتوژنیک کراتوسیست به همراه جدار پاراکراتوز کیست، کراتین درون لومن، palisading لایه بازال، اپی تلیوم هیپرپلاستیک و اتصال سست اپی تلیوم همبند مشهود بود. هیچ کیست اقماری در بیوپسی اینسیرنال مشاهده نگردید (شکل ۱۰).



شکل ۴: عدم رویش برخی دندان ها، نامنظمی در رویش دندانی در فک بالا

جراح برای بیمار رادیوگرافی CBCT (Cone beam computed tomography), Panoramic (شکل های ۷ و ۸). در رادیوگرافی Anterior-posterior در قفسه سینه دنده دو شاخه و انحراف ستون مهره ها دیده شد (شکل ۹).



شکل ۵: ضایعه مشابه کارسینوم سلول بازال در پوست زیر چشم

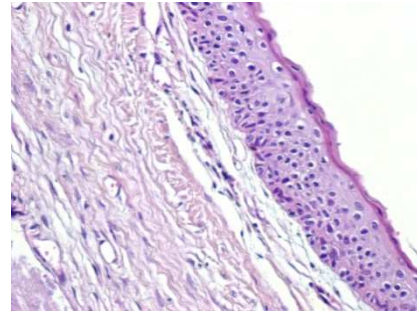


شکل ۶: ضایعه مشابه میلیار پوست بالای پلک چشم در فرد مبتلا به نوع سندرمیک

بحث

۲۶ ساله ذکر شده و هیچ درد و تورمی مشهود نبوده است. در مطالعه Barkate و همکاران (۷) مهم‌ترین شکایت بیمار خروج چرک از سمت راست فک بالا در خانم ۲۰ ساله مطرح شده است. در آقای ۲۳ ساله عمده‌ترین مشکل تورم بدون درد و خروج چرک در ناحیه خلفی فک بالا و دندان‌های نهفته متعدد و حضور دندان شیری در نوع غیر سندرمیک ذکر شده است (۱۲). در مطالعه مذکور هیچ سابقه خانوادگی از وجود کراتوسیست‌های متعدد در افراد دیگر خانواده گزارش نشده که در توافق با برخی مطالعات (۱۲ و ۱۳) می‌باشد. سن درگیری در کراتوسیست‌های متعدد غیر سندرمیک در اکثر مطالعات دهه اول و دوم زندگی مطرح شده (۷، ۱۲، ۱۳) که در توافق با مطالعه حاضر است. اگر چه برخی از محققان ماگزایلا (۱۳) و یا هر دو فک (۱۴) را محل رادیولوسنسی‌های متعدد در کراتوسیست متعدد غیر سندرمیک مطرح کردند اما شایع‌ترین محل درگیری در اکثر مطالعات مندیبل بوده (۷ و ۱۵) که در توافق با مطالعه مذکور است.

همواره این سؤال مطرح است که منشأ کراتوسیست‌های متعدد فکی در انواع غیر سندرمیک و سندرمیک چیست؟ برخی از محققان معتقد هستند در صورتی که موتاسیون کامل در (Tumor suppressor gene) PTCH و از دست دادن یک آلل رخ دهد از عملکرد SMO (Smoothened) جلوگیری کرده و کلیه علائم سندرمیک شامل پوستی اسکلتی، عصبی، ستون مهره‌ها ممکن است نمایان شود ولی موتاسیون ناقص این ژن در اکثر موارد همراه با ایجاد کراتوسیست متعدد در فکین می‌باشد که می‌تواند به عنوان اولین علائم این سندرم بوده و در آینده ممکن است نشانه‌های دیگر بروز یابد (۱۶). اما برخی از محققان معتقد هستند که ایجاد کراتوسیست‌های متعدد در فکین ممکن است ناشی از طبیعت چندکانونی (multifocal) کراتوسیست باشد (۱۷).



شکل ۱۰: نمای میکروسکوپی - رنگ آمیزی هماتوکسیلین-ئوژین، تومور ادنتوژنیک کراتوسیست (x10)

به گفته بیمار تأخیری به مدت ۳-۵ ماه در پیرو ماهانه وی وجود داشت. بیمار از سن ۱۰ سالگی به مدرسه نرفته بود. هیچ کدام از اعضای خانواده دارای چنین علایمی در فکین و سایر نواحی بدن نبودند. جراحی بیمار در چند مرحله صورت گرفت: در مرحله اول وی تحت جراحی رادیکال انوکلیشن و کورتاژ و خروج دندان نهفته صورت گرفت (شکل ۱۱) و در بیوپسی به عمل آمده ادنتوژنیک کراتوسیست تأیید شد. جهت ضایعات پوستی به متخصص پوست ارجاع داده و تشخیص‌های افتراقی Herpes simplex, Erythma, Toxicum, Neonatal Pustular Melanosis مطرح شد. هم‌چنین بیمار به پزشک زنان ارجاع داده شد اما اطلاعاتی از وجود فیروم یا ضایعات دیگر در تخمدان وجود نداشت.



شکل ۱۱: درمان انجام شده بارادیکال انوکلیشن و کورتاژ در قدام فک پایین در فرد مبتلا به نوع سندرمیک

در پیگیری بیمار در عرض شش ماه عودی در ضایعات دهانی مشهود نبوده است.

در این مطالعه عمده‌ترین علت مراجعه بیمار در نوع سندرمیک کراتوسیست متعدد، درد و تورم در ناحیه خلفی فک پایین بوده است. در گزارش Kalai و همکاران (۱۸) نیز در نوع سندرمیک کراتوسیست متعدد عمده‌ترین مشکل بیمار درد، تورم، آسیمتری و لقی دندان ذکر شده اما در گزارش Fini و همکاران (۱۹) بیمار به دلیل درد و پاراستری مراجعه نموده است. شایع‌ترین سن درگیری با کراتوسیست متعدد سندرمیک دهه دوم و سوم زندگی ذکر شده (۱۸) و در مطالعه حاضر سن درگیری ۲۸ سالگی بوده است. اما Fini و همکاران (۱۹) کراتوسیست متعدد سندرمیک را در آقای ۶۸ ساله گزارش نمودند. اکثر گزارش‌های قبلی شایع‌ترین محل درگیری کراتوسیست متعدد سندرمیک را در فک پایین بیان کردند (۲۰) که در توافق با مطالعه مذکور است. در نمای رادیوگرافی برخی از مطالعات رادیولوژی‌های متعدد اکثراً با حدود مشخص و مالتی لوکولار را مطرح کرده‌اند (۲۰) و برخی دیگر رادیولوژی‌های یونی لوکولار متعدد را از علایم این سندرم ذکر کرده‌اند (۲۱).

Dixit و همکاران (۲۲) در یک خانم ۱۳ ساله نوع سندرمیک، کارسینوم سلول بازال، کراتوسیست متعدد، کلسیفیکاسیون داس مغزی، دنده دوشاخه، پیت کف دست و پا و هایپرتلوریزم را گزارش کرده و مطرح نمودند که کراتوسیست متعدد فک پایین وی منجر به آسیمتری و مال اکلوژن شده بود. در گزارش مورد مذکور، سن درگیری بالاتر مطرح شده و پیت کف دست و پا در فرد مبتلا مشهود نبوده است اما از نظر علایم پوستی، وجود دنده دوشاخه و هایپرتلوریزم و آسیمتری فکی مشابه مطالعه Dixit و همکاران (۲۲) بوده است.

در گزارش مورد مطالعه حاضر می‌توان از علایم مازور نوع سندرمیک، وجود کراتوسیست‌های متعدد و ضایعه مشابه کارسینوم سلول بازال در پوست و از علایم مینور آن می‌توان آنومالی اسکلتی، دنده دو شاخه، انحراف ستون مهره‌ها، برجستگی پیشانی و کیست‌های پوستی را نام برد.

اگرچه در گزارش مورد ما اطلاعی از فیبروم یا مشکلات دیگر در تخمدان وجود نداشت اما در مطالعه Finch و همکاران (۲۳) در خانم مبتلا به سندرم گورلین، فیبروم یک طرفه تخمدان گزارش شد.

اهمیت رخ دادن کراتوسیست‌های متعدد سندرمیک و غیرسندرمیک و نوع منفرد کراتوسیست به دلیل رفتار تهاجمی متفاوت آن‌ها و ماهیت درمانی به کار گرفته شده است. در نوع سندرمیک نیز معضل اصلی بیمار ممکن است وجود کارسینوم سلول بازال باشد نوع سندرمیک، عود و رفتار تهاجمی‌تری نسبت به غیرسندرمیک و نوع منفرد دارد که در مطالعات مختلف عود و رفتار تهاجمی کراتوسیست را به دلیل خاصیت پرولیفراتیو اپی‌تلیوم و فعالیت ماتریکس متالوپروتئینازهای همبندی نسبت می‌دهند (۲۴).

Leonardi و همکاران (۲۵)، بیان ماتریکس متالوپروتئیناز را در ۲۶ مورد کراتوسیست sporadic، ۱۱ مورد کراتوسیست سندرمیک و ۲ مورد کراتوسیست غیرسندرمیک بررسی کردند. بیان مثبت ماتریکس متالوپروتئیناز ۱۳ به ترتیب در ۱۳ مورد کراتوسیست منفرد، ۱۱ مورد نوع سندرمیک دیده شد اما در نوع غیرسندرمیک وجود ماتریکس متالوپروتئیناز همبندی در استروما منفی گزارش شده است. ایشان گزارش نمودند که رفتار بیولوژیک کیست‌ها فقط مرتبط با اپی‌تلیوم نیست اما به نظر می‌رسد ممکن است با بیان ماتریکس متالوپروتئیناز در استروما در ارتباط باشد. سندرم گورلین- گولتر یک اختلال ژنتیک و اتوزومال غالب بوده و احتمال دارد بین اعضای یک خانواده رخ دهد (۷) در گزارش مورد ما سابقه ابتلای خانوادگی گزارش نشده است اما در مطالعه حبیبی و همکاران (۱۰) ۱۴ نفر از اعضای یک خانواده مبتلا به سندرم گورلین بوده‌اند.

در درمان کراتوسیست‌های متعدد فکی بسته به اندازه ضایعه و نوع سندرمیک و یا غیرسندرمیک از روش‌های درمانی مختلفی مانند کورتاژ ساده، انوکلیشن، رادیکال انوکلیشن، مارسوپالیزاسیون و resection استفاده می‌کنند

احتمال مشاهده کیست‌های اقماری در انواع سندرمیک بیشتر است ولی عدم مشاهده آن‌ها در نمای هیستوپاتولوژی در مطالعه مذکور شاید به دلیل اینسیژنال بودن بیوپسی اولیه باشد.

نتیجه‌گیری

اگرچه تفاوت‌هایی از نظر بالینی، پاتولوژی، رادیوگرافی ممکن است در انواع سندرمیک و غیرسندرمیک کراتوسیست متعدد مشهود باشد ولی مهم‌ترین جنبه ارایه گزارش موارد فوق به دلیل متفاوت بودن رفتار تهاجمی و روش‌های درمانی در دو نوع سندرمیک و غیرسندرمیک کراتوسیست متعدد می‌باشد.

(۲۶). برخی محققان معتقد هستند که مارسوپالیزاسیون بویژه در کراتوسیست باعث کاهش سایتوکاین‌های التهابی بویژه IL1 شده و نقش مؤثری در درمان دارد (۲۷) در صورتی که اندازه ضایعه بزرگ باشد از resection و گرافت ایلپاک کرست استفاده می‌شود (۲۶). در این مطالعه درمان انواع سندرمیک با رادیکال انوکلیشن و کورتاژ و پیگیری بیمار صورت گرفته بود البته جراحی قسمت‌های مختلف فک در چندین مرحله انجام شده بود. کراتوسیست متعدد در ۲۵-۴۰ درصد موارد همراه با دندان نهفته بوده (۲)، و در این مطالعه در هر دو مورد سندرمیک و غیرسندرمیک دندان‌های نهفته دیده می‌شود در مطالعه مذکور در هیچ کدام از دو نوع سندرمیک و غیرسندرمیک کیست اقماری دیده نشد. اگر چه عقیده بر آن است که

References

- Chirapathomsakul D, Sastravaha P, Jansisanont P. A review of odontogenic keratocyst and the behavior of recurrences. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006; 101(1): 5-9.
- Lo Muzio L. Nevroid basal cell carcinoma syndrome (Gorlin syndrome). *Orphanet J Rare Dis* 2008; 3(1): 32.
- Gorlin RJ. Nevroid basal cell carcinoma syndrome. *Dermatol Clin* 1995; 13(1): 113-25.
- Acocella A, Sacco R, Bertolai R, Sacco N. Genetic and clinicopathologic aspects of Gorlin-Goltz syndrome (NBCCS): presentation of two case reports of literature review. *Minerva Stomatol* 2009; 58(1-2): 43-53.
- Shanley S, Ratcliffe J, Hockey A, Hann E, Oley C, Ravine D, et al. Nevroid basal cell carcinoma: review of 118 affected individuals. *Am J Med Genet* 1994; 50(3): 282-90.
- Quiroz J, Ortiz H, Arias J, Duarte EE, Vincenty A, Ortiz J. Gorlin Goltz's syndrome. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2012; 16(Suppl 1): 1031-35.
- Bartake A, Shreekanth N, Prabhu S, Gopalkrishnan K. Non-syndromic recurrent multiple odontogenic keratocysts: a case report. *J Dent (Tehran)* 2011; 8(2): 96-100.
- Woolgar JA, Rippin JW, Browne RM. A comparative histological study of odontogenic keratocysts in basal cell naevus syndrome and control patients. *J Oral Pathol* 1987; 16(2): 75-80.
- Kiwilsza M, Sporniak-Tutak K. Gorlin-Goltz syndrome--a medical condition requiring a multidisciplinary approach. *Med Sci Monit* 2012; 18(9): RA145-53.
- Habibi A, Jafarzadeh H. Nevroid basal cell carcinoma syndrome: a 17-year study of 19 cases in Iranian population (1991-2008). *J Oral Pathol Med* 2010; 39(9): 677-80.
- Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, et al. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 6th ed. New York: McGraw-Hill; 2003. p. 601, 609, 780.
- Kurdekar RS, Prakash J, Rana AS, Kalra P. Non-syndromic odontogenic keratocysts: A rare case report. *Natl J Maxillofac Surg* 2013; 4(1): 90-3.
- Nirwan A, Wanjari SP, Saikhedkar R, Karun V. Multiple non-syndromic odontogenic keratocysts in three siblings. *BMJ Case Rep* 2013; 2013.
- Sholapurkar AA, MallelaVarun R, Pai KM, V Geetha. Non-syndromic multiple odontogenic keratocysts: report of case. *Arch Oral Res* 2008; 4(3): 193-9.
- Rudagi BM, Kharkar VR, Kini Y. Multiple odontogenic keratocysts with diverse histologic features in a non-syndromic patient. *Pravara med rev* 2010; 2(3): 35-7.
- Wang X, Lu Y, Shen G, Chen W. One germline mutation of PTCH gene in a Chinese family with non-syndromic keratocystic odontogenic tumours. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2011; 40(8): 829-33.
- Auluck A, Suhas S, Pai KM. Multiple odontogenic keratocysts: report of a case. *J Can Dent Assoc* 2006; 72(7): 651-6.

18. Kalia V, Kaushal N, Kalra G. The syndromic multiple odontogenic keratocyst in siblings: A familial study. *Ann Maxillofac Surg* 2011; 1(1):77-82.
19. Fini G, Belli E, Mici E, Virciglio P, Moricca LM, D'Itri L, et al. Nevroid basal cell carcinoma syndrome (Gorlin-Goltz syndrome). Case report. *G Chir* 2013; 34(5-6): 176-9.
20. Charantimath S, Zameera, Bagewadi A, Keluskar V. Multiple Odontogenic Keratocysts. *World J Dent* 2010; 1(1): 65-8.
21. Hammanauar R, Holikatti K, Bassappa S, Shinde N, Reddy M, Chidambaram YS. Multiple, multifocal odontogenic keratocysts in non-syndrome patient: a case report. *Oral Health Dent Manag* 2014; 13(2): 189-93.
22. Dixit S, Acharya S, Dixit PB. Multiple odontogenic keratocysts associated with Gorlin-Goltz syndrome. *Kathmandu Univ Med J (KUMJ)* 2009; 7(28): 414-8.
23. Finch T, Pushpanathan C, Brown K, El-Gohary Y. Gorlin syndrome presenting with a unilateral ovarian fibroma in a 22-year-old woman: a case report. *J Med Case Rep* 2012; 6:148.
24. Agrawal A, Murari A, Vutukuri S, Singh A. Gorlin-goltz syndrome: case report of a rare hereditary disorder. *Case Rep Dent* 2012; 2012: 475439.
25. Leonardi R, Mathews JB, Caltabiano R, Greco M, Lombardo C, Loreto C, et al. MMP-13 expression in keratocyst odontogenic tumor associated with NBCCS and sporadic keratocysts. *Oral Dis* 2010; 16(8): 795-800.
26. Poqrel MA. Treatment of keratocysts: The case for decompression and marsupialization. *J Oral Maxillofac Surg* 2005; 63(11): 11667-73.
27. Blanas N, Freund B, Schwartz M, Furst IM. Systematic review of the treatment and prognosis of the odontogenic keratocyst. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000; 90(5): 553-8.

Report of two cases of syndromic and non-syndromic multiple keratocysts

Safoura Seifi¹

Ehsan Moodi²

Golnar Hashemipour³

Ramin Fouroghi⁴

Kamran Nosrati⁴

1. **Corresponding Author:** Assistant Professor, Department Of Oral and Maxillofacial Pathology, School of Dentistry, Medical University of Babol, Mazandaran, Iran.

Email: sf_seify@yahoo.com

2. Assistant Professor, Department of Oral and Maxillofacial Radiology, Medical University of Babol, Mazandaran, Iran.

3. Postgraduate Student, Department of Oral and Maxillofacial Pathology, Medical University of Babol, Mazandaran, Iran.

4. Assistant Professor, Department of oral and maxillofacial Surgery, Medical University of Babol, Mazandaran, Iran.

Abstract

Introduction: Keratocystic odontogenic tumor (KCOT) is a benign odontogenic lesion with aggressive behavior and high recurrent rate. In some rare cases, multiple KCOT is associated with syndromic and/or non-syndromic basal cell nevus.

Case Report: The aim of the study was the clinico-pathological evaluation and comparison of two Iranian patients with syndromic and non-syndromic multiple KCOT.

Conclusion: The syndromic multiple KCOT has a more aggressive behavior than single and non-syndromic types. Multiple KCOT might be the first sign of basal cell syndrome that is detected by a dentist. Evaluation of English papers showed that non-syndromic and syndromic types were the second and 20th case reports in the literature in the Iranian population, respectively.

Key words: Basal cell nevus syndrome, Keratocystic odontogenic tumor, Non-syndromic, Syndromic.

Received: 2.10.2015

Revised: 1.1.2016

Accepted: 20.1.2016

How to cite: Seifi S, Moodi E, Hashemipour G, Fouroghi R, Nosrati K. Report of two cases of syndromic and non-syndromic multiple keratocysts. J Isfahan Dent Sch 2016; 12(1): 97-105.