The Gorlin syndrome: a sporadic case

Abdellah Dah Cherif, Younes Barbach, Mohammed Chouche, Sara Elloudi, Hanane Baybay, Fatima Zahra Mernissi

Department of Dermatology, University Hospital Hassan II, Fez, Morocco

Corresponding author: Dr. Abdellah Dah Cherif, E-mail: abdellahdahcherif@gmail.com

How to cite this article: Dah Cherif A, Barbach Y, Chouche M, Elloudi S, Baybay H, Mernissi FZ. The Gorlin syndrome: a sporadic case. Our Dermatol Online. 2019;10(e):e22.1-e22.3.

Submission: 25.05.2019; **Acceptance:** 01.06.2019

DOI: 10.7241/ourd.2019e.22

Le syndrome de Gorlin: Un cas sporadique

Abdellah Dah Cherif, Younes Barbach, Mohammed Chouche, Sara Elloudi, Hanane Baybay, Fatima Zahra Mernissi

Department of Dermatology, University Hospital Hassan II, Fez, Morocco

Corresponding author: Dr. Abdellah Dah Cherif, E-mail: abdellahdahcherif@gmail.com

Sir,

Le syndrome de Gorlin, ou le naevomatose basocellulaire (NBC), est une maladie héréditaire qui se caractérise par un ensemble d'anomalies du développement et par une prédisposition à développer de multiples carcinomes basocellulaires à un âge précoce, transmise sur le mode autosomique dominant [1]. On rapporte un cas sporadique de ce syndrome.

Une femme de 35 ans qui présente depuis 03 ans des multiples papules au niveau du visage, de petites tailles qui augmentent progressivement de tailles.

L'examen objectivait une tumeur ulcéro-bourgeonnante, croûteuse et hémorragique de 2 cm au niveau de l'aile du nez (Fig. 1). Un nodule avec des télangiectasies à centre ombiliqué faisant 1 cm sous l'œil gauche (Fig. 2), des nodules pigmentés au niveau des pommettes et deux nodules au niveau du dos du nez et un nodule érythémateux au niveau de la partie supéro-externe de la paupière supérieure de l'œil gauche, (Fig. 3) ainsi que des pits palmo-plantaires. La dermoscopie a objectivé des multiples nids ovoïdes avec une ulcération centrale, des vascularisation en tronc d'arbre et des télangiectasies à la périphérie des lésions. Les Radiographies standards des clavicules et du mandibule étaient normaux, avec à l'échographie pelvienne des multiples kystes ovariens. L'examen histopathologique des lésions était en faveur de carcinome basocellulaire. La patiente a bénéficié d'un traitement chirurgical de toutes les lésions.

Le syndrome de Gorlin est une génodermatose rare. Il apparaît généralement dans le type à transmission autosomique dominante comme de multiples carcinomes basocellulaires [2]. Les Lésions solitaires

Figure 1: Tumeur ulcéro- bourgeonnante, croûteuse et hémorragique de 2 cm au niveau de l' aile du nez.

Figure 2: Un nodule avec des télangiectasies à centre ombiliqué faisant 1 cm sous l' œil gauche.

Figure 3: Des nodules pigmentés au niveau des pommettes et deux nodules au niveau du dos du nez et un nodule érythémateux au niveau de la partie supéro-externe de la paupière supérieure de l' œil gauche.

How to cite this article: Dah Cherif A, Barbach Y, Chouche M, Elloudi S, Baybay H, Mernissi FZ. Le syndrome de Gorlin: Un cas sporadique. Our Dermatol Online. 2019;10(e):e22.1-e22.3.

Submission: 25.05.2019; **Acceptance:** 01.06.2019

DOI: 10.7241/ourd.2019e.22

peuvent être excisées. Dans le cas de tumeurs multiples, la chirurgie peut être difficile. D'autres traitements ont été proposés dans la littérature (dermabrasion, électrochirurgie et la chirurgie au laser.) [3], dans notre cas on a opté pour exérèse chirurgicale avec une bonne évolution.

Le syndrome de Gorlin est souvent transmis de manière dominante comme des multiples carcinomes basocellulaires d' où la difficulté de réaliser l' exérèse de toute les lésions, nous rapportons un cas sporadique avec des multiples lésions traitées chirurgicalement.

Consent

The examination of the patient was conducted according to the Declaration of Helsinki principles.

REFERENCES

1. Lacombe D, Chateil JF, Fontan D, Battin J. Medulloblastoma in the nevoid basal cell carcinoma syndrome: case reports and review of the literature. *Genet Couns.* 1990;1:273-7.
2. Hahn H, Wicking C, Zaphiropoulos PG, Gailani MR, Shanley S, Chidambaram A, et al. Mutations of the human homolog of drosophila patched in the nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Cell.* 1996;85:841-51.
3. Pinatel B, Mojallal A. Prise en charge diagnostique et thérapeutique du carcinome cutané basocellulaire – Analyse des recommandations. *Ann Chir Plast Esthét.* 2012;57:92–105.

Copyright by Abdellah Dah Cherif, et al. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.
Source of Support: Nil, **Conflict of Interest:** None declared.