



**Universidad Nacional Mayor de San Marcos**

**Universidad del Perú. Decana de América**

**Facultad de Medicina**

**Unidad de Posgrado**

**Carcinoma basocelular nevoide: a propósito de un caso  
familiar**

**TRABAJO DE INVESTIGACIÓN**

Para optar el Título de Especialista en Cirugía de Cabeza y Cuello  
y Maxilo-Facial

**AUTOR**

**Leonidas Eduardo UNZUETA ROZAS**

Lima, Perú

1999

## **SINDROME DE CARCINOMA BASOCELULAR NEVOIDE;**

### **A PROPOSITO DE UN CASO FAMILIAR**

**Resumen:** Se presenta el caso de una mujer de 50 años de edad con el diagnóstico de Carcinoma Basocelular Nevoide, con antecedente familiar de la enfermedad (padre y hermano), que presenta múltiples lesiones dérmicas, identificadas como Carcinoma Basocelular, alteraciones óseas y otras manifestaciones del síndrome. Además se presenta el estudio de sus hijos (dos) con alteraciones óseas, quistes mandibulares, fisura palatina y labial y otras características.

**Summary:** the case of a 50 year-old woman is presented with the diagnosis of Nevoid Basocelular Carcinoma, with family antecedent of the illness (father and brother) that presents multiple dermal lesions, identified as Basocelular Carcinoma, bone alterations and other manifestations of the syndrome. The study of its children is also presented (two) with bone alterations, mandibular cysts, palatine and labial fissure and other characteristics.

El Síndrome de Carcinoma Basocelular Nevoide fue descrito como entidad nosológica por Gorlin y Goltz en 1960, aunque existieron reportes anteriores de las lesiones. Se caracteriza por ser una enfermedad heredo-familiar autosómica

dominante, de gran penetrancia y expresividad variable presentando carcinomas basocelulares múltiples, incluso en áreas no expuestas a la luz solar, quistes mandibulares, alteraciones óseas, que se acompañan de otras malformaciones dérmicas, óseas, oculares, SNC y otras.

En el presente trabajo se reporta el caso de una paciente y sus hijas, con antecedentes familiares de la enfermedad, que presenta una serie de alteraciones acordes con la enfermedad y otras como cirrosis hepática autoinmune, que no ha sido descrita anteriormente en este síndrome.