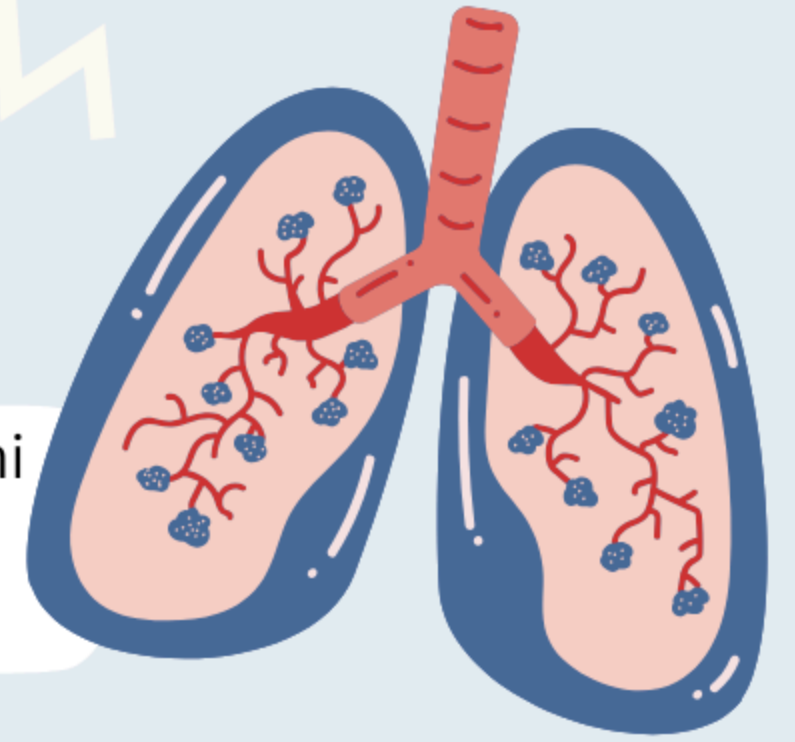
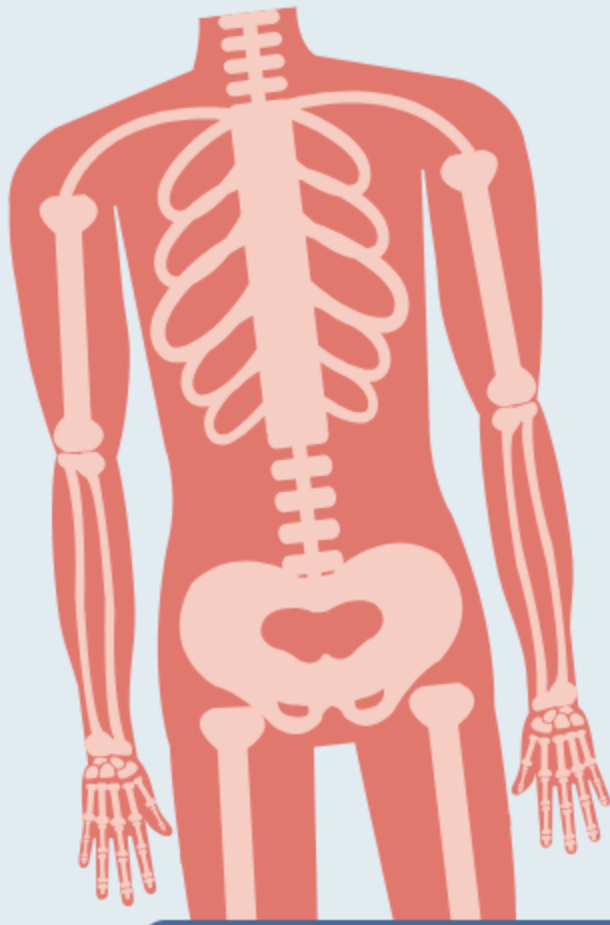


# SYNDROME DE GÖRLIN-GOLTZ: UNE PATHOLOGIE RARE À PROPOS DE DEUX CAS



Dr Benwadih Sarra, Dr Harmali Khalil, Dr Dani Bouchra, Pr Boulaadas Malik  
Hopital des spécialités de Rabat

## INTRODUCTION

LE SYNDROME DE GÖRLIN (ÉGALEMENT APPELÉ SYNDROME DE GÖRLIN-GOLTZ, SYNDROME DES NÆVUS BASOCELLULAIRES [SBBC] OU SYNDROME DES CARCINOMES BASOCELLULAIRES NÆVOÏDES) EST UN SYNDROME PRÉDISPOSANT AU CANCER, TRANSMIS SELON UN MODE AUTOSOMIQUE DOMINANT. IL SE CARACTÉRISE PAR LA PRÉSENCE DE MULTIPLES CARCINOMES BASOCELLULAIRES (CBC), AINSI QUE PAR DES ANOMALIES SQUELETTIQUES, OCULAIRES ET NEUROLOGIQUES. CES NÉOPLASIES SE MANIFESTENT GÉNÉRALEMENT DÈS L'ENFANCE.

## MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous présentons le cas du premier patient, un homme de 50 ans, hospitalisé au service de dermatologie en octobre 2024 pour suspicion de syndrome de Gorlin-Goltz. Ses antécédents médicaux révélaient des lésions cutanées du visage et du cuir chevelu apparues en 2010 et traitées par excision. Il avait également subi une intervention chirurgicale pour un kyste mandibulaire gauche. Cependant, nous ne disposons pas d'informations détaillées sur l'intervention ni sur l'histologie des lésions retirées. L'examen physique a révélé une macrocéphalie, un front proéminent, une ensellure nasale et un hypertélorisme. Les fossettes palmaires étaient brunes et mesuraient de 1 à 3 mm de diamètre. Avec de's lésions cutanées. Le second cas concerne un patient de 51 ans présentant une insuffisance corticotrope et des lésions faciales multiples, principalement jugo-temporo-nasales, évoluant depuis 8 ans.

L'examen clinique a révélé un front bombé, une racine du nez déprimée et un hypertélorisme.

L'examen dermatologique a mis en évidence des papules et des nodules disséminés sur le devant du nez, le nez lui-même et le contour des yeux.



**Figure 1** –Image montrant les lésions cutanées du premier patient



**Figure 2** –Image montrant les lésions cutanées du deuxième patient

## RÉSULTATS

Ce syndrome présente une pénétrance élevée et une expressivité variable. Il s'agit d'une affection multisystémique caractérisée par de multiples carcinomes basocellulaires pigmentés, des kératokystes maxillaires, des fossettes palmaires et/ou plantaires, et une calcification de la faux du cerveau. D'autres manifestations, moins fréquentes, ont également été observées, telles que des anomalies squelettiques, dermatologiques et neurologiques. Des carcinomes basocellulaires très agressifs et d'autres tumeurs malignes ont été constatés dans certains cas. Les manifestations orales et maxillofaciales de ce syndrome étant primordiales, leurs caractéristiques doivent être parfaitement comprises pour le diagnostic, la mise en place d'un traitement préventif précoce et le conseil génétique.

## CONCLUSION

Le syndrome de Gorlin-Goltz est une maladie génétique rare. Il est classiquement défini par la triade suivante : nævus basocellulaires, kératokystes maxillaires et malformations squelettiques.

Ce syndrome est dû à des mutations d'un gène suppresseur de tumeur.