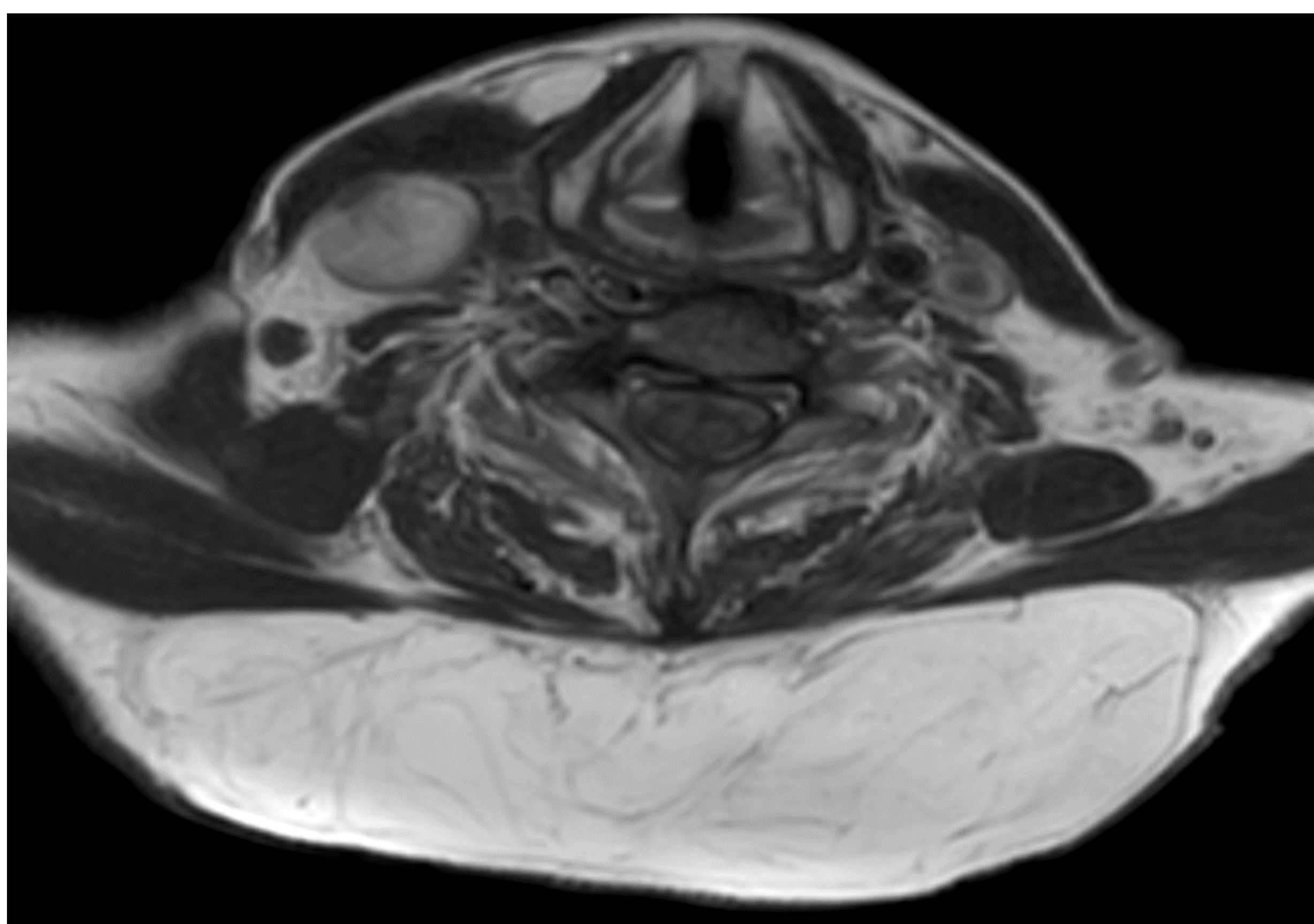


SÍNDROME DE GORLIN Y TUMORES DE PARTES BLANDAS: UNA MALA COMBINACIÓN

Iván Soto Pérez, Marcos González Alonso, Iván Ramos Godos, Alfonso Lajara Heredia, Lidia de la Cruz Gutiérrez

OBJETIVOS

Presentar nuestra experiencia en el tratamiento de un tumor de partes blandas gigante asentado en región dorsocervical en un paciente con síndrome de Gorlin.



MATERIAL Y MÉTODO

Paciente varón de 69 años, entre sus antecedentes personales destaca el padecimiento de síndrome de Gorlin, con múltiples tumores cutáneos en macizo craneofacial ha requerido múltiples exéresis por parte del servicio de Dermatología, y la presencia de meningiomas. Acude a consulta refiriendo la presencia de una tumoración dorsal alta de años de evolución con aumento progresivo de tamaño sin antecedente traumático asociado. Se trata de una masa superficial, blanda e indolora situada en la región dorsal interescapular proximal de un tamaño aproximado de 16 x 14cm a la exploración. En la RMN se confirman las medidas de la tumoración (16 x 17,8 x 6cm), ubicada en el plano subcutáneo de la región cérvico-dorsal, aparentemente encapsulada, lobulada y con señal grasa predominante. Los hallazgos descritos plantean diagnóstico diferencial entre lipoma versus lipoma atípico-liposarcoma de bajo grado, pudiendo englobarse en el contexto de un síndrome de Madelung. Se decide realizar una biopsia escisional de margen marginal.

RESULTADOS

El resultado anatomopatológico confirmó el diagnóstico de lipoma sin signos de malignidad. Tras la resección no hubo complicaciones evolutivas. A día de hoy el paciente se encuentra de alta por nuestra parte sin signos de recidiva local.

CONCLUSIONES

El síndrome de Gorlin es un trastorno genético autosómico recesivo que afecta a 1/150000 personas y que se caracteriza por presentar tendencia a las neoplasias cutáneas y anomalías musculoesqueléticas sobretodo a nivel del macizo craneofacial. Ello genera un mayor riesgo de malignización de alguna de las múltiples lesiones. Ante toda tumoración musculoesquelética de 5cm o más la prueba de imagen de elección debe ser la RMN.