



**UNIVERSIDADE ESTADUAL DA PARAÍBA
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE ODONTOLOGIA**

IRWIN GIBSON SILVA GOMES

MANIFESTAÇÕES BUCOMAXILOFACIAIS NA SÍNDROME DE GARDNER

**CAMPINA GRANDE
2016**

IRWIN GIBSON SILVA GOMES

MANIFESTAÇÕES BUCOMAXILOFACIAIS NA SÍNDROME DE GARDNER

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Departamento de Odontologia da Universidade Estadual da Paraíba, como requisito parcial à obtenção do título de Cirurgião-Dentista.

Orientadora: Prof^ª. Dr^ª. Denise Nóbrega Diniz

**CAMPINA GRANDE/ PB
2016**

É expressamente proibida a comercialização deste documento, tanto na forma impressa como eletrônica. Sua reprodução total ou parcial é permitida exclusivamente para fins acadêmicos e científicos, desde que na reprodução figure a identificação do autor, título, instituição e ano da dissertação.

G633m Gomes, Irwin Gibson Silva.
Manifestações bucomaxilofaciais na Síndrome de Gardner
[manuscrito] / Irwin Gibson Silva Gomes. - 2016.
30 p. : il. color.

Digitado.
Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Odontologia)
- Universidade Estadual da Paraíba, Centro de Ciências Biológicas
e da Saúde, 2016.
"Orientação: Profa. Dra. Denise Nóbrega Diniz,
Departamento de Odontologia".

1. Síndrome de Gardner. 2. Osteoma. 3. Polipose
Adenomatosa Familiar. 4. Bucomaxilofaciais. I. Título.
21. ed. CDD 616.993

IRWIN GIBSON SILVA GOMES

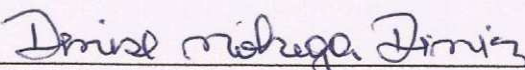
MANIFESTAÇÕES OROMAXILOFACIAIS NA SÍNDROME DE GARDNER


Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Departamento de Odontologia da Universidade Estadual da Paraíba, como requisito parcial à obtenção do título de Cirurgião-Dentista.

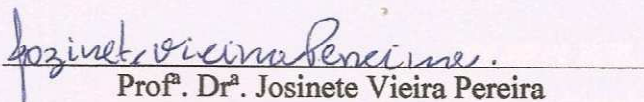
Orientadora: Prof^ª. Dr^ª. Denise Nóbrega Diniz

Aprovada em: 19/05/2016.

BANCA EXAMINADORA


Prof^ª. Dr^ª. Denise Nóbrega Diniz (Orientador)
Universidade Estadual da Paraíba (UEPB)


Prof^ª. Dr^ª. Daniela Pita de Melo
Universidade Estadual da Paraíba (UEPB)


Prof^ª. Dr^ª. Josinete Vieira Pereira
Universidade Estadual da Paraíba (UEPB)

*Aos meus pais, Kátia e Vamberto, por
toda dedicação, apoio incessante e
amor inabalável, dedico este
trabalho.*

AGRADECIMENTOS

A **Deus** pelo dom da vida.

Aos meus pais, **Kátia** e **Vamberto**, por me fazerem chegar até aqui. Sem seu apoio certamente nada disso seria possível. Amo vocês.

Aos meus avós, **Zélia**, **Vivaldo** (*in memoriam*), **Fátima** e **João** por todo amor dedicado. Ao meu irmão **Igor**, primos, primas, tios, tias e amigos por todo suporte e carinho.

A **Victor**, por todo amor e companheirismo que já perduram mais de uma graduação.

À **Professora Denise**, por gentilmente aceitar meu convite para orientação neste trabalho. Obrigado por toda paciência, atenção e tempo dedicado. Sua orientação foi fundamental para concluir esta importante etapa em minha vida.

Aos **Professores** da UEPB que fazem do ensino um processo de compartilhamento e humanização. Especialmente às **Professoras Daniela Pita** e **Jozinete Vieira**, por aceitarem fazer parte da minha banca examinadora.

Às minhas duplas de clínica, **Augusto** e **Joálison**. Obrigado por tornarem o dia a dia na universidade e fora dela mais divertido, obrigado pelo conhecimento compartilhado, experiências vividas e paciência infinita.

Aos meus queridos amigos de curso **Hellen**, **Matheus** e **Pedro**, jamais esquecerei tamanho carinho e gentileza de seres humanos tão amáveis e atenciosos como vocês. Obrigado por tudo.

Aos meus amigos da UEPB **Érika**, **Douglas**, **Anna Tavares**, **Gustavo**, **Hugo**, **Izabel**, **Ildemir** e todos os colegas de curso pelos quais guardo imenso carinho.

A todos que contribuíram para realização do meu intercâmbio, que um dia pareceu apenas um sonho distante, mas se tornou possível graças ao **Programa Ciência sem Fronteiras**.

RESUMO

A Síndrome de Gardner (SG) é uma desordem de caráter hereditário autossômico dominante. Foi inicialmente caracterizada por Gardner, em 1951, pela presença de pólipos gastrointestinais, osteomas e tumores de tecidos moles. A doença é considerada um subgrupo clínico da Polipose Adenomatosa Familiar (FAP), visto que ambas são decorrentes de mutações no gene APC (Adenomatous Polyposis Coli). Este estudo tem o objetivo de descrever as manifestações bucomaxilofaciais observadas nos pacientes com Síndrome de Gardner e destacar a importância do cirurgião-dentista no diagnóstico precoce da doença. A síndrome possui um espectro variado de manifestações clínicas que podem se apresentar desde os 2 meses até os 70 anos de idade. Os pólipos intestinais tendem a se generalizar na segunda década de vida e apresentam alto risco de transformação maligna caso não sejam tratados, por isso o diagnóstico precoce da doença é extremamente importante. Diversas características da síndrome acometem o complexo bucomaxilofaciais anteriormente aos pólipos e podem ser identificadas pelo clínico por meio de exames radiográficos e avaliações de rotina. Alterações esqueléticas estão presentes em 90% dos pacientes, sendo o osteoma a mais comum delas (67%); alterações dentárias acometem até 75% dos casos e as mais frequentes são dentes impactados (40%), odontomas (20%) e dentes ausentes (20%). A radiografia panorâmica é de grande valia na identificação destes achados, portanto o cirurgião-dentista deve estar atento as evidências relacionadas a SG na sua prática cotidiana.

Palavras-Chave: Síndrome de Gardner. Osteoma. Polipose Adenomatosa Familiar. Bucomaxilofaciais.

ABSTRACT

Gardner's Syndrome (SG) is an autosomal dominant inherited disorder. Gardner initially characterized it, in 1951, by the presence of gastrointestinal polyps, osteomas and soft tissue tumors. It is considered a clinical subgroup of Familial Adenomatous Polyposis (FAP), since both are originated from mutations in the APC gene (adenomatous polyposis coli). This study aims to describe the oral and maxillofacial features observed Gardner's Syndrome patients and highlight the importance of dental surgeons in the early disease diagnosis. The syndrome has a wide spectrum of clinical manifestations that may present at any age from 2 months to 70 years. Intestinal polyps tend to become generalized in the second decade of life and they have high risk of undergoing malignant transformation if not treated, thus early diagnosis is extremely important. Several syndrome features affect the oral and maxillofacial complex previously to polyps and can be identified by the clinician through radiographic examination and routine assessments. Skeletal abnormalities are present in 90% of patients and osteoma is the most common (67%); dental abnormalities affect up to 75% of cases and the most frequent of them are impacted teeth (40%), odontomas (20%) and congenitally missing teeth (20%). Panoramic radiograph can be useful for identifying these components, hence the dental surgeon should be aware of the evidences related to SG in daily practice.

Keywords: Gardner's Syndrome. Osteoma. Familial Adenomatous Polyposis. Oral and maxillofacial.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

- Figura 1 – Radiografia panorâmica de paciente com múltiplos osteomas. Um grande osteoma lobulado é localizado no côndilo e processo coronóide direito, dentes inclusos e impactados também são observados..... 15
- Figura 2 – Colonoscopia mostrando múltiplos pólipos cobrindo completamente o cólon e o reto..... 16

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Características relatadas em pacientes com Síndrome de Gardner

19

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

SG	Síndrome de Gardner
FAP	Polipose Adenomatosa Familiar
APC	Adenomatous polyposis coli
MYH	Human homolog of mutY

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	12
2	REVISÃO DE LITERATURA	13
2.1	Manifestações Bucomaxilofaciais	14
2.2	Manifestações gastrointestinais	15
2.3	Manifestações em tecidos moles	16
3	METODOLOGIA	18
4	RESULTADOS	19
5	DISCUSSÃO	22
6	CONSIDERAÇÕES FINAIS	25
	REFERÊNCIAS	26

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Gardner (SG) constitui uma patologia hereditária autossômica dominante com um elevado grau de penetrância. Caracteriza-se como uma condição rara, com incidência entre 1:4.000 e 1:12.000 nascimentos, dependendo da região (CANKAYA et al., 2012). Foi inicialmente descrita em 1951 por Gardner, através de estudos em um grupo familiar nos Estados Unidos. Gardner observou, a princípio, a associação entre tumores de superfície e pólipos gastrointestinais com alto potencial de transformação maligna (GARDNER, 1951). Em 1952, Gardner e Plenk, descrevem o padrão hereditário dominante de osteomas múltiplos associados com pólipos no cólon. Mais tarde, Gardner e Richards (1953), relatam a associação entre pólipos gastrointestinais hereditários e osteomatose com múltiplos tumores cutâneos e subcutâneos, caracterizando assim a chamada Síndrome de Gardner.

O espectro de manifestações clínicas da Síndrome de Gardner é bastante variado, podendo muitas vezes retardar o diagnóstico (FOTIADIS et al., 2005). Alterações dentárias, como anodontias congênitas, odontomas, dentes impactados, hipercementose e dentes supranumerários, podem já se mostrar presentes na infância, enquanto que os osteomas surgem a partir da puberdade. Estas alterações precedem o aparecimento dos pólipos gastrointestinais em cerca de 10 anos. Os pólipos começam a se desenvolver na segunda década de vida e praticamente 100% deles vão sofrer transformação maligna entre os 30 e 50 anos de idade. Desta forma, a identificação das manifestações bucomaxilofaciais relacionadas a SG pelos dentistas pode levar ao diagnóstico precoce da síndrome (FOTIADIS et al., 2005; HERFORD et al., 2013).

Outras manifestações da SG incluem fibromas, leiomiomas, lipomas, meningiomas, cistos epidermóides, hipertrofia do epitélio pigmentar da retina, câncer papilar da tireóide, osteossarcoma e condrossarcoma (PEREIRA et al., 2016).

A radiografia panorâmica pode ser útil para a detecção precoce da SG pelo dentista, porque os componentes desta entidade, como osteomas, odontomas, dentes supranumerários e dentes impactados, podem ser detectados no exame radiológico de rotina (FONSECA et al., 2007). Diante do exposto, o objetivo deste estudo é descrever as manifestações do complexo oromaxilofacial nos pacientes com Síndrome de Gardner e destacar a importância do cirurgião-dentista no diagnóstico precoce da doença.

2 REVISÃO DE LITERATURA

A Síndrome de Gardner (SG) representa uma patologia multissistêmica de caráter hereditário autossômica dominante e com alta taxa de penetrância (FOTIADIS et al., 2005; GU et al., 2008; APAZA CARLO, 2016). Normalmente, os sintomas evidenciam-se na segunda década de vida, entretanto podem manifestar-se em qualquer período entre o segundo mês e os 70 anos de idade. As características clínicas incluem pólipos gastrointestinais, tumores ósseos e lesões de tecidos moles, como osteoma, cisto epidermoide, lipoma e fibroma. Em geral, as anormalidades ósseas e cutâneas desenvolvem-se 10 anos anteriormente aos pólipos. (APAZA CARLO, 2016; FOTIADIS et al., 2005).

A Síndrome de Gardner e a polipose adenomatosa familiar (FAP) são consideradas variantes de uma mesma desordem, dado que compartilham as mesmas alterações genéticas. O fato de a Síndrome de Gardner estar associada a manifestações extracolônicas pode ser explicado por uma penetrância variável de uma mutação comum. A desordem é causada por mutação do gene APC (Adenomatous Polyposis Coli gene) localizado no cromossomo 5 (5q21-q22). Mais de 1400 mutações já foram relatadas neste gene (FOTIADIS et al., 2005). A área específica do gene APC que sofre mutação determina as manifestações extracolônicas, assim como o número, o período de tempo e o potencial de malignidade dos pólipos adenomatosos. O MYH (1p34.3-p32.1) é outro gene associado com a FAP. Em geral, o quadro clínico de pacientes com polipose adenomatosa familiar com mutações do gene MYH é mais suave quando comparado aqueles com mutações no gene APC. A presença de manifestações extracolônicas está associada à grande maioria dos casos, se não exclusivamente, a mutações no gene APC. Embora a maioria dos casos mostrem agrupamento familiar, um terço deles ocorrem devido a mutações espontâneas. Acredita-se que na patogênese da FAP e, possivelmente, da SG, fatores ambientais como dieta, prática de exercícios físicos e tabagismo também desempenham um papel importante (FOTIADIS et al., 2005; FONSECA et al., 2007).

O diagnóstico da SG e FAP pode ser realizado através de teste genético para avaliar mutações nos genes ou pela identificação de múltiplos pólipos na colonoscopia. Teste genético é o método mais eficaz para demonstrar mutação no gene APC em familiares de pacientes com SG (NANDAKUMAR et al., 2004; CRUZ-CORREA; GIARDIELLO, 2002). Dado o elevado risco de câncer, pacientes com SG e seus parentes devem ser submetidos à programas de acompanhamento (FOTIADIS et al., 2005).

2.1 Manifestações bucomaxilofaciais

Osteoma é considerada a anomalia esquelética mais comum nos pacientes com SG (FONSECA et al., 2007). São tumores benignos compostos de osso compacto maduro ou de osso medular (NEVILLE, 2004). Os osteomas são normalmente encontrados nos seios paranasais e na mandíbula, mas podem também ocorrer na maxila e nos ossos frontal, temporal e zigomático (GAMBA et al., 2013). Eles apresentam lento crescimento e podem variar de um ligeiro espessamento a uma grande massa. Por afetarem predominantemente os ossos da mandíbula e da maxila, muitos pacientes procuram inicialmente o cirurgião-dentista para avaliação (FOTIADIS et al. 2005; GAMBA et al., 2013).

Osteomas periféricos e osteomas enostoses podem ser palpáveis, e enostoses podem ser detectadas por radiografias de rotina. Na mandíbula, dois tipos de osteomas ocorrem: central e lobulado. Os osteomas localizados centralmente estão caracteristicamente próximos às raízes dos dentes, e os do tipo lobulado surgem a partir do córtex e são mais comumente encontrados no ângulo mandibular (CANKAYA et al., 2012). As lesões podem causar assimetria facial como resultado da expansão, porém, os osteomas são normalmente assintomáticos. Além da palpação clínica, a radiografia panorâmica (CANKAYA et al., 2012) e a tomografia computadorizada (APAZA CARLO, 2016) são meios eficazes de detectar osteomas múltiplos dos maxilares, característicos da SG. Radiograficamente, as lesões se apresentam como massas radiopacas bem definidas, com densidade similar a do osso normal (APAZA CARLO, 2016; PEREIRA et al., 2016). Quanto ao tratamento, na maior parte dos casos não há necessidade de intervenção; apenas quando o osteoma interfere na função normal ou compromete a estética do paciente a ressecção é recomendada (WHITE, PHAROAH, 2004).

As principais alterações dentárias em pacientes com SG são anodontias congênitas, dentes impactados ou inclusos, dentes supranumerários, hiper cementose, cistos dentígeros, molares com raízes fundidas ou alongadas, hipodontia, odontomas compostos e múltiplas cáries (BUTLER et al., 2005; MADANI; MADANI, 2007). Dificuldades em extração relacionadas à anquilose também foram reportadas (CANKAYA et al., 2012).

Pasler e Visser (2006) consideram importantes os cuidados dos cirurgiões-dentistas quando da detecção de alterações ósseas e anomalias como supranumerários, dentes inclusos e hiper cementose nas radiografias panorâmicas de pacientes, bem como seu encaminhamento para especialista.



Figura 1: Radiografia panorâmica de paciente com múltiplos osteomas. Um grande osteoma lobulado é localizado no côndilo e processo coronóide direitos, dentes inclusos e impactados também são observados.

Fonte: Cankaya, 2012.

2.2 Manifestações gastrointestinais

As manifestações gastrointestinais da Síndrome de Gardner incluem pólipos adenomatosos do cólon, do estômago e do intestino delgado. Um pólipo consiste em um crescimento anormal de tecido que se projeta a partir de uma membrana mucosa, e normalmente não é associado com sintomas (GAMBA et al., 2013). Quando presente, a sintomatologia é caracterizada por diarreia, anemia, hemorragia gastrointestinal, dor abdominal, obstrução intestinal e secreção mucosa. Em sua maioria, os pólipos são pequenos e portanto difíceis de demonstrar por meio da imagiologia. Os pólipos de maior tamanho podem sofrer prolapso através do ânus ou levar a intussuscepção do íleo. Na colonoscopia, o reto e todo o intestino grosso aparecem atapetados pelos pólipos (CRUZ-CORREA; GIARDIELLO, 2002; NANDAKUMAR et al., 2004). Devido ao elevado potencial de transformação maligna, a colectomia profilática é recomendada aos pacientes com FAP e SG para reduzir o risco de câncer colorretal. O procedimento pode ser realizado desde a adolescência, porém a decisão sobre o tipo de tratamento e o momento vai depender da severidade da doença. Além disso, os pacientes são acompanhados por endoscopia a cada 6 a 12 meses após a cirurgia (VASEN et al., 2008).

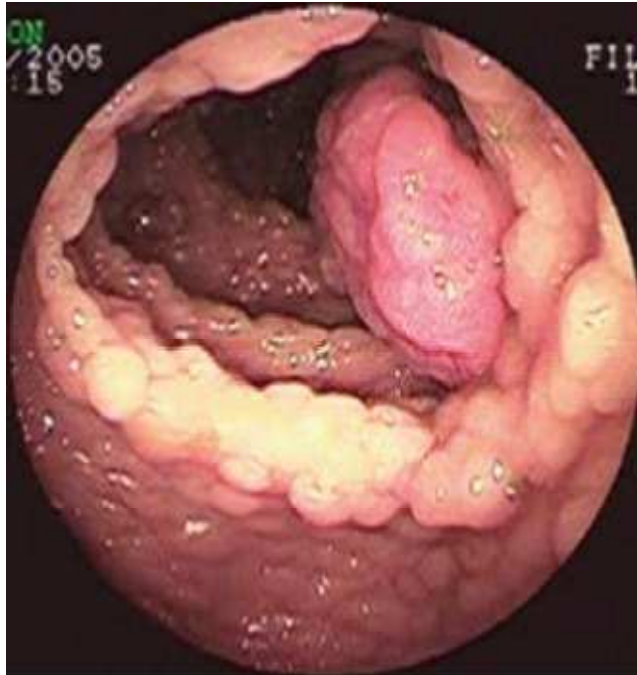


Figura 2: Colonoscopia mostrando múltiplos pólipos cobrindo completamente o cólon e o reto.

Fonte: Gu et al., 2008

2.3 Manifestações em tecidos moles

A maior parte das lesões cutâneas verificadas na SG são cistos epidermóides encontrados na face, couro cabeludo e extremidades (FOTIADIS et al., 2005). São lesões benignas que ocorrem próximo à puberdade (CANKAYA et al., 2012), e geralmente são assintomáticas, embora leve prurido ou sinais de inflamação possam ser observados. Lesões em tecidos moles como fibromas, neurofibromas, queloides, cistos epidermóides, leiomiomas e lipomas também podem se manifestar (FOTIADIS et al., 2005).

Tumores desmóides são uma proliferação benigna de células fibroblásticas que surgem a partir da fáscia e aponeurose do músculo. Estes tumores não têm a capacidade de metástase, mas são localmente agressivos, com uma alta taxa de recorrência após ressecção cirúrgica (ESPAX et al., 2011). São considerados como uma das manifestações mais problemáticas da SG, já que podem causar sérias complicações e são em sua grande parte resistentes ao tratamento (FOTIADIS et al., 2005). Podem surgir em qualquer região do corpo com tecidos musculoesqueléticos e do estroma. Contudo, os locais mais frequentes são a parede abdominal, mesentério, retroperitônio, tronco e extremidades. O tratamento pode ser cirúrgico ou radioterápico, mas em alguns casos a observação inicial pode ser feita. A cirurgia deve ser

realizada somente quando necessário, pois pode estimular o reaparecimento e, ademais, a ressecção completa nem sempre é possível (ESPAX et al., 2011)

Outras neoplasias, a exemplo do carcinoma papilar, adenoma adrenal, adrenocarcinoma, carcinoma hepatocelular, osteosarcoma, condrossarcoma, osteocondroma, tumores da tireóide, tumores hepáticos e hipertrofia congênita do epitélio pigmentar da retina também foram reportadas como manifestações associadas à SG (CANKAYA et al., 2012).

3 METODOLOGIA

O presente estudo constitui uma pesquisa bibliográfica realizada nos bancos de dados Pubmed, BVS, Scielo e Google Scholar utilizando os marcadores “síndrome de gardner” e “gardner’s syndrome”. Para a elaboração deste trabalho de revisão de literatura foram utilizados os relatos de casos clínicos acessíveis publicados entre 2011 e 2016 no banco de dados Pubmed.

4 RESULTADOS

A análise dos casos clínicos relatados na literatura permite avaliar as diversas manifestações expressas nos pacientes com Síndrome de Gardner. Estas manifestações estão dispostas na tabela a seguir.

Tabela 1: Características relatadas em pacientes com Síndrome de Gardner.

Caso	Manifestações Oromaxilofaciais	Manifestações gastrointestinais	Lesões de tecidos moles	Outras características
Homem, 21 anos Cankaya et al. 2012	Dentes impactados, osteomas múltiplos e um osteoma lobulado na região do côndilo e processo coronoide causando deformidade	Ausentes	Ausentes	Histórico familiar de SG
Mulher, 25 anos Panjwani et al. 2011	Dentes ausentes, dentes impactados, osteomas, odontomas, assimetria facial	Não identificadas	Cisto epidermoide	
Mulher, 32 anos Gamba et al. 2013	Dentes impactados, lesões sugestivas de osteomas periosteais e odontomas	Não investigadas	Ausentes	
Homem, 20 anos Quintana Díaz et al. 2012	Osteomas no ângulo e no côndilo mandibular, dentes impactados, deformidade facial bilateral, dificuldade de abertura bucal	Pólipos intestinais	Ausentes	
Mulher, 18 anos	Osteomas na região do côndilo e do ângulo	Diarreia frequente, dor	Cisto epidermoide	Mutação da linha

Pereira et al. 2016	mandibular, dentes supranumerários, dificuldade de abertura bucal	abdominal, pólipos no cólon e reto	(removido 4 anos antes da primeira consulta)	germinativa no gene APC foi encontrada
Mulher, 49 anos Pereira et al. 2016	Dentes impactados, odontomas, osteoma na região do côndilo mandibular, dentes supranumários, displasia óssea	Adenocarcinoma no reto	Cisto epidermoide	Diagnóstico de FAP aos 30 anos, mutação da linha germinativa no gene APC
Mulher, 30 anos Pei et al. 2015	Ausentes	Ausentes	Neurofibroma, lipomas, timolipoma gigante no tórax (único caso relatado na literatura)	Mutação no gene APC confirmada por testes genéticos;
Homem, 26 anos Patel et al. 2015	Dentes ausentes	Pólipos no cólon, duodeno e estômago	Tumor desmoide no pé direito	
Homem, 35 anos Kim et al. 2013	Osteomas na maxila e na mandíbula	Múltiplos pólipos no cólon	Fibroma nugal	
Homem, 25 anos Singh et al. 2014	Múltiplos dentes ausentes, inclusos e impactados, lesão cística no ângulo da mandíbula, hiper cementose, rizogênese incompleta	Histórico de diarreia com episódios de sangramento; pólipos adenomatosos no cólon	Inchaços indolores no couro cabeludo e pescoço	Trauma psicológico devido à ausência de dentes
Mulher, 26	Osteomas	Pólipos no cólon,	Tumor	

anos Casper et al. 2014		reto e duodeno	adrenal no abdômen e tumor desmoide	
Mulher, 20 anos Laghmari e Lezrek 2014	Não relatadas	Pólipos adenomatosos	Ausentes	Hipertrofia congenita do epitélio pigmentado da retina (CHRPE), histórico familiar de FAP
Homem, 31 anos Kim et al. 2014	Osteomas no crânio e no ângulo da mandíbula, anomalias dentárias	Pólipos no reto e estômago	Adenomas adrenais no abdômen	
Homem, 24 anos Aletaha e Fateh- Moghadam 2012	Osteomas na região orbital e na mandíbula	Múltiplos pólipos sésseis no estômago e na região pré- pilórica; desconforto abdominal; dor epigástrica de longo prazo e dispepsia	Ausentes	Histórico familiar; confirmação genética
Homem, 55 anos Crippa et al. 2012	Não relatadas	Múltiplos pólipos da glândula fúndica do estômago	Tumor desmoide	Histórico familiar de FAP, carcinoma de tireoide associado

Fonte: Relatos de casos clínicos disponíveis em literatura acessível dos últimos 5 anos (Pubmed Database).

5 DISCUSSÃO

A análise dos casos clínicos evidencia a extensa variedade de manifestações associada à Síndrome de Gardner. Embora a maioria dos pacientes, de acordo com Gamba et al. (2013), não apresentem todas as características clínicas típicas e esperadas para a doença, anomalias esqueléticas estão presentes em 90% dos casos, e o osteoma é a mais comum delas. Um osteoma solitário na mandíbula é um achado comum nos exames radiológicos de rotina. Nakamura e Utsunomiya (1981) relatam, todavia, que pacientes apresentando mais de três osteomas precisam ter o histórico familiar verificado, principalmente se houverem relações observáveis com doenças intestinais, já que tais evidências são altamente sugestivas da SG.

Fotiadis et al. (2005) afirmam que os osteomas se manifestam em cerca de metade dos pacientes com SG. Para Cankaya et al. (2012), eles estão presentes em 68-82% dos casos. Entretanto, Gamba et al. (2013) acreditam que a literatura científica não fornece dados fidedignos sobre a frequência de osteomas, já que normalmente são lesões assintomáticas. Quintana Díaz et al. (2012) destacam ainda que não há predileção por sexo nestas lesões. No presente estudo 67% dos casos analisados apresentaram osteomas, estabelecendo dessa forma concordância com a literatura e fazendo deles a manifestação bucomaxifacial mais incidente na SG.

Osteomas podem alcançar um tamanho considerável e causar deformidade na região acometida (BAYKUL, 2003), além disso, já foram relatados casos de osteomas causando limitação de abertura bucal (QUINTANA DÍAZ et al. 2012; PEREIRA et al., 2016). Cankaya et al. (2012) descreveram um caso no qual um grande osteoma lobulado foi localizado na região do côndilo e processo coronoide (FIGURA 1) causando deformidade na face; apesar do tamanho a lesão não causou desvio da mandíbula, dor ou parestesia. A abertura bucal encontrava-se normal e a função dos nervos preservada.

Anomalias dentárias como odontomas, dentes impactados, inclusos, ausentes ou supranumerários, além de hiper cementose e cistos dentígeros, acometem de 70-75% dos pacientes com SG (FOTIADIS et al., 2005; CANKAYA et al., 2012; PEREIRA et al., 2016). Todavia, Pereira et al. (2016) observaram que não existe um padrão específico no número ou no tipo de lesões odontogênicas; as desordens podem variar bastante de acordo com a manifestação da síndrome. Neste estudo, a porcentagem de alterações dentárias observada foi de 53%; dentes impactados foi a característica mais frequente, perfazendo 40% dos casos. Destaca-se, assim, a importância do cirurgião-dentista na detecção e acompanhamento destes componentes.

Singh et al. (2014) relatam um caso de trauma psicológico decorrente da ausência de múltiplos dentes comprometendo a estética. Indivíduo do sexo masculino, 25 anos, apresentava apenas 7 dentes erupcionados; através da radiografia panorâmica observou-se que os demais elementos estavam inclusos, impactados ou ausentes, apresentava ainda uma lesão cística no ângulo da mandíbula, hipercementose e rizogênese incompleta. Estas características associadas ao histórico de diarreia com episódios de sangramento, e posterior identificação de pólipos adenomatosos no cólon, levaram ao diagnóstico de SG.

Em contrapartida, três casos do presente estudo (TABELA 1) destacam-se por não apresentar manifestações bucais. Pei et al. (2015) relatam caso de uma paciente de 30 anos de idade cujas únicas alterações da SG detectadas foram lipomas, neurofibromas e um timolipoma gigante no tórax, sendo o único relato do tipo na literatura. O diagnóstico de SG se deu por identificação de mutação no gene APC através de testes genéticos. Laghmari e Lezrek (2014), por sua vez, descrevem um caso de SG caracterizado pela presença de pólipos adenomatosos e hipertrofia congênita do epitélio pigmentado da retina; esta alteração pode acometer até 75% dos pacientes com SG e é facilmente detectada por oftalmoscopia; manifestações bucomaxilofaciais não foram relatadas e o diagnóstico baseou-se no histórico familiar e na colonoscopia. Por fim, Crippa et al. (2012), relatam o caso de um paciente do sexo masculino, 55 anos, com diagnóstico de SG desde os 30 anos de idade; apresentou pólipos na glândula fúndica do estômago, tumor desmóide e recentemente havia desenvolvido carcinoma de tireóide; não foram observadas manifestações na região bucal.

Os pólipos intestinais da SG tendem a se formar antes da puberdade e generalizar-se entre os 20 e 40 anos de idade (BUTLER et al., 2005). A taxa de conversão maligna dos pólipos colorretais nas terceira e quarta décadas de vida é ponto de consenso na literatura, em torno de 100%, caso não sejam tratados (GARDNER, 1951; FOTIADIS et al., 2005; GU et al., 2008; PANJWANI et al., 2011; GAMBA et al., 2013; PEREIRA et al., 2016). Estes pólipos múltiplos podem ser observados em qualquer local do trato gastrointestinal, mas especialmente no cólon distal (ESPAX et al., 2011; CANKAYA et al., 2012). Pólipos do fundo do estômago aparecem em 90% dos pacientes afetados, porém raramente progridem para lesões malignas. Pólipos duodenais estão presentes em 90% dos casos e são lesões pré-malignas para o carcinoma periampolar (CANKAYA et al., 2012). Neste estudo foram relatados pólipos gastrointestinais em 73% dos casos, em pacientes de 18 a 55 anos de idade.

As lesões de tecidos moles mais frequentes na SG são os cistos epidermóides, segundo Nandakumar et al. (2004), com taxa de 66%. Tumores desmóides raramente acometem a população em geral, acometendo em torno de 0,03% das neoplasias e menos de

3% de todos os tumores em tecidos moles. No entanto, são mais incidentes em pacientes com FAP e SG, com frequência entre 3,5% a 32% (COBIANCHI et al., 2014). Neste estudo os cistos epidermóides e os tumores desmóides foram as lesões de tecidos moles mais ocorrentes, estando presentes em 20% dos casos cada um deles.

A radiografia panorâmica pode ser extremamente útil no diagnóstico precoce da SG, uma vez que os componentes da doença, como os osteomas, odontomas, dentes supranumários, ausentes e dentes impactados, podem ser detectados nas radiografias de rotina. Apesar disso, Gamba et al. (2013) ressaltam que seria inadequado realizar radiografias panorâmicas de todos os novos pacientes, há de se levar em consideração os possíveis riscos associados com a exposição aos raios-x; assim, a necessidade da radiografia panorâmica na triagem de pacientes para SG deve ser determinada pelos resultados do exame clínico e do histórico odontológico. Ademais, Fonseca et al. (2007) afirmam que para avaliação e localização de osteomas a radiografia panorâmica é de valor limitado, por tratar-se de imagens bidimensionais e com sobreposição de estruturas ósseas. A tomografia computadorizada, neste aspecto, é a melhor modalidade de imagem para avaliação do osteoma.

O diagnóstico precoce da SG é extremamente importante para a preservação da vida do paciente, dado que o risco de desenvolver câncer colorretal é alto. As manifestações bucomaxilofaciais da síndrome podem aparecer muitos anos antes da polipose intestinal e portanto, os cirurgiões-dentistas devem estar cientes do significado da SG como uma condição cancerizável. A presença de múltiplas alterações ósseas do crânio e anomalias dentárias deve alertar o clínico para iniciar uma investigação mais detalhada.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Cirurgiões-dentistas devem desempenhar um papel fundamental no diagnóstico precoce da Síndrome de Gardner. As manifestações bucomaxilofaciais costumam preceder o surgimento dos pólipos intestinais com alto potencial de malignidade, estando presentes e podendo ser detectadas na maior parte dos casos por meio de exames clínicos e radiográficos de rotina.

A radiografia panorâmica aparece como uma técnica radiográfica eficiente para a detecção de alterações maxilofaciais associadas a Síndrome de Gardner, podendo ser complementada com a tomografia computadorizada.

REFERÊNCIAS

ALETAHA, M.; FATEH-MOGHADAM, H. Gardner Syndrome. **Journal of Ophthalmic & Vision Research**, v. 7, n. 3, p. 257–260, 2012.

APAZA CARLO, N. Síndrome de Gardner. **Rev. Act. Clin. Med**, 2016.

BAYKUL, T. et al. Multiple huge osteomas of the mandible causing disfigurement related with Gardner's syndrome: case report. **Auris Nasus Larynx**, v.30, p. 447–451, 2003.

BUTLER, J. et al. Gardner's syndrome—review and report of a case. **Oral oncology Extra**, v. 41, p. 89-92, 2005.

CANKAYA, A. B. et al. Oral and Maxillofacial Considerations in Gardner's Syndrome. **Int J Med Sci**, v. 9, n. 2, p. 137-141, 2012.

CASPER, M. et al. Multidisciplinary treatment of desmoid tumours in Gardner's syndrome due to a large interstitial deletion of chromosome 5q. **QJM**, v. 107, n. 7, p. 521-7, 2014.

COBIANCHI, L. et al. The challenge of extraabdominal desmoid tumour management in patients with Gardner's syndrome: radiofrequency ablation, a promising option. **World Journal of Surgical Oncology**, v. 12, p. 361, 2014.

CRISTOFARO, M.G. et al. A clinical and genetic study of a family. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol**, v. 115, p. 6, 2013.

CRIPPA, S. et al. The clinical management in familial adenomatous polyposis deserves continuous monitoring for thyroid carcinoma. **BMJ Case Rep**, 2012.

CRUZ-CORREA, M.; GIARDIELLO, F.M. Diagnosis and management of hereditary colon cancer. **Gastroenterol Clin North Am**, v. 31, p. 537-549, 2002.

ESPAX, H. B. et al. Radiologic manifestations of Gardner's syndrome. **European Society of Radiology**, p. 1-23, 2011.

FONSECA, L.C. et al. Radiographic assessment of Gardner's syndrome. **Dentomaxillofac Radiol**, v. 36, n. 2, p. 121-4, 2007.

FOTIADIS, C. et al. Gardner's syndrome: a case report and review of the literature. **World J Gastroenterol**, v. 11, p. 5408-5411, 2005.

GARDNER, E. J. A genetic and clinical study of intestinal polyposis: a predisposing factor for carcinoma of the colon and rectum. **Am J Hum Genet**, v.3, p. 167-176, 1951.

GARDNER, E. J.; PLENK, H. P. Hereditary pattern for multiple osteomas in a family group. **Am J Hum Genet**, v. 4, p. 31-69, 1952.

GARDNER, E. J.; RICHARDS, R.C. Multiple cutaneous and sub-cutaneous lesions occurring simultaneously with hereditary polyposis and osteomatosis. **Am J Hum Genet**, v. 5, p. 139-147, 1953.

GU, G.-L. et al. Diagnosis and treatment of Gardner syndrome with gastric polyposis: A case report and review of the literature. **World Journal of Gastroenterology : WJG**, v. 14, n. 13, p. 2121–2123, 2008.

HERFORD, A.S.; STOFFELLA, E.; TANDON, R. Osteomas involving the facial skeleton: a report of 2 cases and review of the literature. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol**, v. 115, n. 2, p. 1–6, 2013.

IDA, M.; NAKAMURA, T.; UTSUNOMIYA, J. Osteomatous changes and tooth abnormalities found in the jaw of patients with adenomatosis coli. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol**, v. 52, p. 2–11, 1981.

KIM, M.S. et al. Primary intracranial ectopic craniopharyngioma in a patient with probable Gardner's syndrome. **J Neurosurg**, v. 120, n. 2, p. 337-41, 2014.

KIM, W. H. et al. Additional Detection of Multiple Osteomas in a Patient with Gardner's Syndrome by Bone SPECT/CT. **Nuclear Medicine and Molecular Imaging**, v. 47, n. 4, p. 297–298, 2013.

- LAGHMARI, M.; LEZREK, O. Congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium in Gardner's syndrome. **The Pan African Medical Journal**, v. 19, n. 164, p. 2014.
- MADANI, M.; MADANI, F. Gardner's syndrome presenting with dental complaints. *Arch Iranian Med*, v. 10, n. 4, p. 535-539, 2007.
- NANDAKUMAR, G. et al. Familial polyposis coli: clinical manifestations, evaluation, management and treatment. **Mt Sinai J Med**, v. 71, p. 384-391, 2004.
- PANJWANI, S. et al. Gardner's Syndrome. **J Clin Imaging Sci**, v. 1, p. 65, 2011.
- PASLER, F.A.; VISSER, H. **Radiologia odontológica: texto e atlas**. Porto Alegre: Artmed, 2006.
- PATEL, H. D. et al. A Patient With Gardner's Syndrome and Familial Adenomatous Polyposis Presenting With Extra-abdominal Desmoid Tumors and Diffuse Intestinal Polyposis. **ACG Case Reports Journal**, v. 2, n. 3, p. 133–134, 2015.
- PEI, G. et al. Giant mediastinal thymolipoma in a patient with Gardner's syndrome. **Thoracic Cancer**, v. 6, n. 6, p. 808–811, 2015.
- PEREIRA, D. L. et al. Oral and maxillofacial considerations in Gardner's syndrome: a report of two cases. **Ecancermedicalscience**, v.10, p. 623, 2016.
- QUINTANA DIAZ, J. C.; PINILLA GONZALEZ, R.; QUINTANA GIRALT, M. Síndrome de Gardner. **Rev Cubana Estomatol**, v. 49, n. 3, p. 251-255, 2012.
- SINGH, K. et al. Prosthodontic management of a patient with Gardner's syndrome: A clinical case report. **Dental Research Journal**, v. 11, n. 2, p. 276–280, 2014.
- UTSUNOMIYA J, NAKAMURA T. The occult osteomatous changes in the mandible in patients with familial polyposis coli. **Br J Surg**, v. 62, p. 45–51, 1975.

VASEN, H.F. et al. Guidelines for the clinical management of familial adenomatous polyposis (FAP). **Gut**, v. 57, n. 5, p.704-13, 2008.

WHITE, S.C.; PHAROAH, M.J. **Radiologia oral fundamentos e interpretação**. 5° ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2007.