

SINDROME DE GARDNER

Perla K. de Hidalgo [*]
Vilma Aimar de Irazuzta [**]
Bibiana Tramunt [***]

RESUMEN

Se presentan tres pacientes de sexo femenino, hermanas, de 8, 12 y 14 años de edad con diagnóstico de Síndrome de Gardner. Su rasgo hereditario familiar provenía de su madre fallecida a los 30 años de edad de Fibromatosis retroperitoneal.

En nuestro medio, con características hereditarias tan heterogéneas, puede manifestarse este Síndrome que es hereditario y autosómico dominante.

El Odontólogo debe conocer las manifestaciones bucales de esta enfermedad (odontomas, cementomas, quistes, dientes supernumerarios) que acompañan a trastornos gastrointestinales, esqueléticos, tisulares y de otros órganos (pólipos, osteomas, quistes, adenomas); siendo el rasgo más importante la "poliposis colónica" que evoluciona a "Adenocarcinoma" entre la tercera y cuarta década en un 100% de los casos.

Creemos que la posibilidad de su incidencia en nuestro medio es una realidad.

El diagnóstico correcto se realiza al completar el estudio médico-sistémico y, el odontólogo puede ser el primer observador de las manifestaciones de este Síndrome a nivel de la cavidad bucal.

El lograr un correcto diagnóstico médico, permitiría una conducta preventiva expectante y de control de estos pacientes, hasta llegar a la "colectomía total" que es el procedimiento terapéutico adecuado, aunque existen controversias en cuanto al momento en que ésta debe efectuarse.

SUMMARY

Three patients, sisters of 8, 12 and 14 years of age with a diagnosis of Gardner's Syndrome are reported.

-
- [*]: Profesora Titular de la Cátedra "B" de Integral Niños y Adolescentes, Facultad de Odontología, Universidad Nacional de Córdoba.
[**]: Profesora Titular de la Cátedra "B" de Cirugía II, Facultad de Odontología, Universidad Nacional de Córdoba.
[***]: Médica de Planta. Servicio de Oncohematología, Hospital de Niños de Córdoba.

The family history indicated that their mother died of a carcinoma of the intestine at the age of 30.

This Syndrome, which is of dominant autosomic inheritance, can be seen in our city, with so heterogeneous hereditary features.

Dentists must know the oral cavity characteristics of this disease (odontomas, cementomas, cysts, supernumerary teeth) that accompany gastric, intestinal, skeletal and tissular disturbances and of other organs (polyps, osteomas, cysts, adenomas), being intestinal poliposis of the colon the most important feature that becomes an "Adenocarcinoma", in the third and fourth decade in a 100% of the cases.

Its incidence in our city is real.

The proper diagnosis is made when the clinical study is completed and the dentist may be the first one to watch this syndrome's feature in the oral cavity.

A proper medical diagnosis would allow a preventive procedure and a patient's control until the "total surgery of the colon", which is the appropriate therapeutic procedure, is achieved; although there are controversies as regards the time to be carried out.

Este Síndrome fue descrito por Gardner y colaboradores en el año 1953, quienes estudiaron más de 100 casos de esta enfermedad. Se la designa también como "Poliposis Intestinal III" [1-6-7].

Tiene transmisión hereditaria autosómica dominante, describiéndose que el "gen" responsable es "pleitrópico", razón por la cual varios órganos y tejidos pueden estar comprometidos. Su penetración es elevada, con una expresividad muy conducente al diagnóstico [1-5].

Las alteraciones descritas constituyen una tríada que lo caracteriza y son las siguientes [8-9]:

a) Alteraciones gastrointestinales: pólipos adenomatosos en colon, intestino delgado y estómago, con posibilidades en un 100% de los casos de transformarse en adenocarcinomas a una edad promedio de 35 años.

b) Alteraciones en los tejidos blandos: quistes sebáceos, quistes epidermoideos, manchas hiperpigmentadas en el tronco, fibromas o fibrosarcomas, lipomas, fibrolipomas, tumores desmoideos, leiomiomas, fibrosis difusas. Formaciones de adherencias retroperitoneales. Adenomas de suprarrenales y tiroides.

c) Alteraciones óseas: exostosis, hiperostosis, osteomas en cráneo, mandíbula y cortical de huesos largos, odontomas y dientes supernumerarios.

Los hallazgos, sobre todo a nivel de tejidos blandos y óseos, se desarrollan a edades tempranas, razón por la cual pueden orientar

tar al médico hacia su diagnóstico. Las manifestaciones gastrointestinales, en general, se presentan al finalizar la adolescencia o en el inicio de la edad adulta.

Estas formas hamartomatosas (osteomas, odontomas, quistes) suelen hacerse evidentes entre la segunda infancia y 20 años. Posteriormente, existe el peligro de degeneración maligna como ocurre en los adenomas de colon, que pueden evolucionar entre los 19 y 50 años a un adenocarcinoma de colon [2-3].

Debe efectuarse una correcta Historia Clínica familiar ante la sospecha del Síndrome, a fin de investigar sobre otros miembros de la familia que pudieran estar afectados.

El crecimiento somático y desarrollo mental cursan dentro de los límites normales.

En cultivos de tejidos, particularmente fibroblastos, pueden observarse figuras tetraploideas, un hallazgo conducente para la confirmación diagnóstica [8-10].

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Puede plantearse con la Poliposis Familiar, pero en ésta última se limita al colon, y no existen manifestaciones en otro órganos o tejidos [10]. Los estudios que se solicitan ante la sospecha de Síndrome de Gardner son los siguientes [8-9]:

- * Colon por enema con doble contraste
- * Tránsito gastrointestinal con doble contraste
- * Mapeo óseo completo
- * Ortopantomografía y radiografías periapicales seriadas
- * Ecografía abdominal y tiroidea (investigación de adenomas)
- * Fibroscopías bajas para toma de biopsias y certificación de pólipos adenomatosos que confirman el diagnóstico
- * Fibroscopías altas para investigar pólipos en estómago y duodeno
- * Examen odontológico
- * Estudios genéticos

Tratamiento

Lo más importante es la prevención del adenocarcinoma que se presenta en el 100% de los casos, entre 35 a 40 años de edad. Se ha recomendado para ello, la "Colectomía total" con anastomosis ileorectal, existiendo controversias en cuando a la edad

o momento en que debe efectuarse la misma. Se aconseja la corrección de aquellas anomalías que producen deformidad o alteraciones estéticas importantes.

El tratamiento odontológico correspondiente se realiza eliminando tumores odontogénicos, quistes, dientes supernumerarios, etc. [3]. Se recomienda evitar las cirugías innecesarias por la tendencia a la fibromatosis que acompaña los procesos de cicatrización.

CASOS CLINICOS

Se presentan a la consulta tres niñas, hermanas, derivadas del Servicio de Oncohematología del Hospital de Niños de Córdoba [Figura 1]. El motivo de consulta fue la presencia de quistes y fibromas con diferentes localizaciones. Los tres casos fueron diagnosticados como Síndrome de Gardner, ya que los estudios realizados demostraron la presencia de "Poliposis múltiples" en las tres niñas. Estos hallazgos sumados al antecedente familiar materno (madre fallecida a los 30 años por Fibromatosis retrope ritoneal) nos llevaron al diagnóstico de esa patología.

Realizando los estudios clínicos y radiológicos pertinentes en todos los casos se encontraron las siguientes patologías.

CASO I

Paciente E.F. Edad: 14 años

Estudio médico general: Presencia de osteomas en diferentes localizaciones. Fibromas en zona abdominal y en zona submandi bular izquierda [Figura 2]. Presencia de pólipos adenomatosos en colon y recto.

Estudio de la cavidad bucal: Maloclusión (Clase II de Angle Di vis. 2°). Sobremordida, acortamiento de la longitud del arco, caninos elevados [Figura 3] y palato versión de incisivos laterales superiores. Gingivitis y placa.

Maxilar superior: Paladar ojival, compresión de los huesos maxi lares con labioversión de los caninos superiores.

Maxilar inferior: Apiñamiento dentario en el sector ánteroinfe rior. Mesialización de 3° molares derechos e izquierdos.

Estudio radiográfico con Ortopantomografía: Tejido óseo con características normales. Formaciones radioopacas ubicadas

en la mandíbula adheridas a las raíces de los elementos dentarios y diagnosticadas como cementomas. Otras formaciones radioopacas, que se presentan separadas de las raíces de las piezas dentarias fueron interpretadas como fibromas cementificantes (Fig. 4).

CASO II

Paciente M.F. Edad: 12 años

Estudio médico general: Presencia de un fibroma localizado en la espalda que fue intervenido quirúrgicamente y un quiste de inclusión epidermoide en el cuero cabelludo [Figura 5], pólipos adenomatosos en estómago, intestino delgado y colon.

Estudio de la cavidad bucal: Maloclusión. Sobremordida, hábito de interposición lingual unilateral.

Maxilar superior: Arcada de tamaño y forma normal. Retardo en la erupción y recambio dentario. Policaries.

Maxilar inferior: Segundo molar inferior temporario sumergido y anquilosado. Movilidad del 1º molar temporario y proceso inflamatorio en la gíngiva próxima.

Estudio radiográfico con Ortopantomografía: Reabsorción de los 1º molares temporarios y su persistencia en el Maxilar superior.

Maxilar inferior: Persistencia de los molares temporarios. El 2º molar inferior derecho, sumergido y con reabsorción asimétrica. El trabeculado óseo se presenta normal, con formaciones radioopacas que plantean un diagnóstico diferencial entre estadios iniciales de un cementoma o condensaciones óseas [Fig.6].

CASO III

Paciente I.F. Edad: 8 años

Estudio médico general: presencia de fibroma en la zona axilar derecha y pólipos adenomatosos en colon.

Estudio de la cavidad bucal: Maloclusión y sobremordida.

Maxilar superior: Paladar profundo. Ausencia del Incisivo Lateral Superior. Policaries.

Maxilar inferior: Se observa desviación de la línea media por ausencia del Incisivo Central Permanente y persistencia del Incisivo Lateral Temporario en la hemiarcada derecha, alteración en la simetría de recambio [Figura 7].

Estudio radiológico por Ortopantomografía: Hueso con caracte

rísticas normales. Se detecta la presencia del Incisivo Lateral Temporario e inclusión del Incisivo Central permanente, trayendo como consecuencia el acortamiento del arco. Se observa la presencia de un odontoma y cementículos, confirmados por la radiografía periapical del sector ántero inferior [Figura 8].

TRATAMIENTO

En todos los casos se buscó lograr la rehabilitación bucal, empleando técnicas preventivas de detección de placa, cepillado, topicación con compuestos fluorados y selladores de fosas y fisuras. Con respecto a los tumores odontogénicos que presentaban se siguió una conducta expectante hasta encontrar el momento oportuno para su exéresis.

En el caso III, se indicó la extirpación quirúrgica del Incisivo Lateral temporario y del odontoma. El informe anatomopatológico de la Cátedra de Anatomía Patológica de la Facultad de Odontología, confirmó el diagnóstico de Odontoma.

COMENTARIOS Y DISCUSION

Entendemos que las modificaciones esqueléticas que pueden manifestarse a nivel de los maxilares pueden ser múltiples y no siempre coincidir con la literatura.

Las alteraciones en la erupción y persistencia de temporarios trae como consecuencia anomalías de oclusión. Las formaciones radiopacas de tamaño variable, corresponden a cementomas, fibromas cementificantes, odontomas y condensaciones óseas. No se detectaron dientes supernumerarios ni quistes dentígeros como se describe en la literatura.

Tratándose de una enfermedad familiar y teniendo presente los estudios realizados por diversos autores, el pronóstico será en estos casos desalentador, por la probable degeneración cancerosa que comprometería la vida del paciente.

Refiriéndonos al aspecto estrictamente odontológico, creemos que, dado el grave compromiso de su salud general, nuestra conducta será fundamentalmente de observación, seguimiento, prevención de caries y enfermedad periodontal y control de vitalidad de los dientes afectados.

Nuestro propósito es dejar establecido que, si bien se desconoce el riesgo de ocurrencia de este síndrome en nuestro medio, puede presentarse, y el detectarlo, así como la formulación de un diagnóstico presuntivo, es responsabilidad que le compete al odontólogo, ya que la patología que genera esta enfermedad guarda relación con patologías concomitantes de la cavidad bucal.

Figura 1:
Pacientes con Síndrome
de Gardner
E.F.: 14 años de edad
M.F.: 12 años de edad
I.F.: 8 años de edad

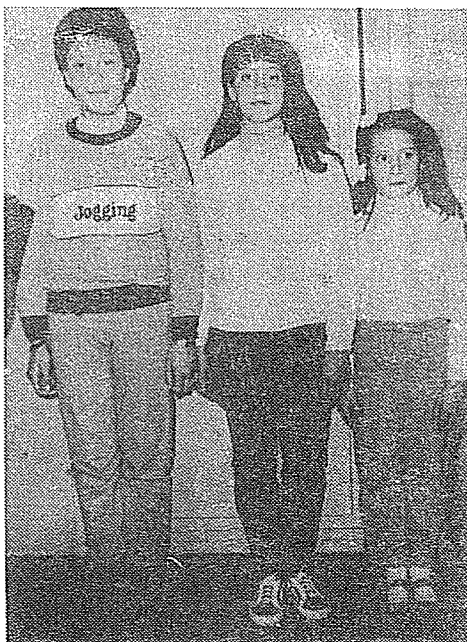


Figura 2: Se observa osteoma
submandibular izquierdo

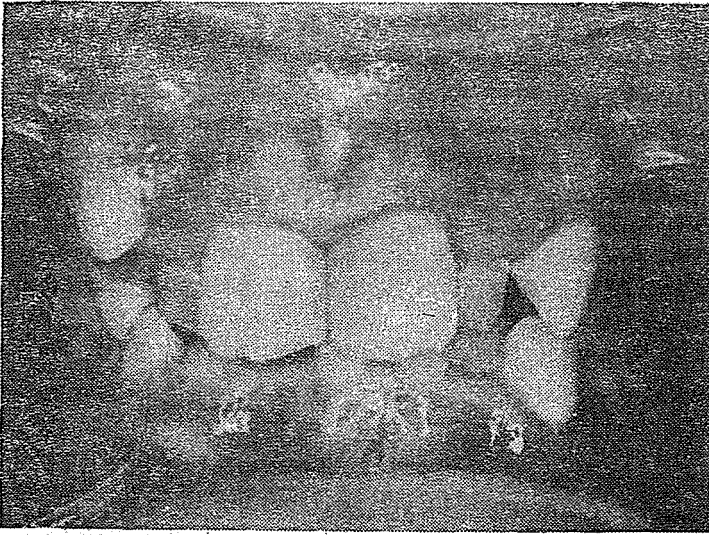


Figura 3: Oclusión: sobremordida.
Caninos elevados.

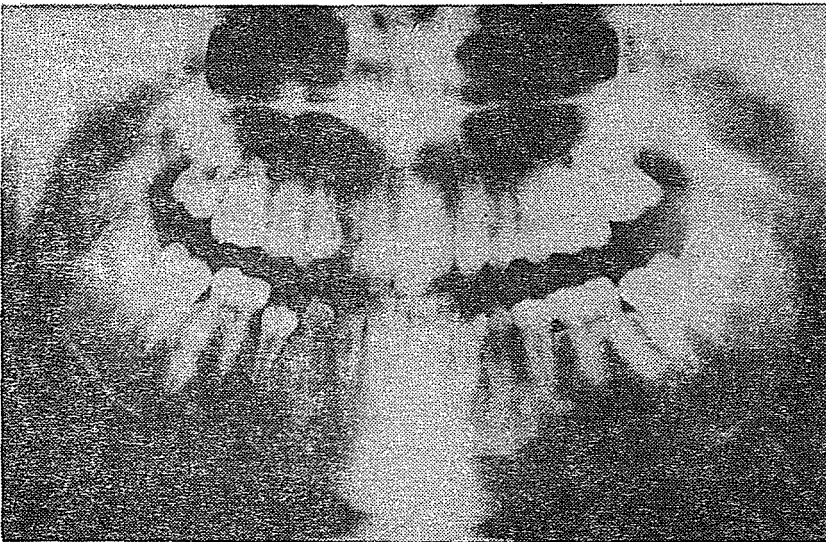


Figura 4: Ortopantomografía: se observan múltiples ce
men tomas. Fibro-osteoma submandibular izquierdo. Dientes re
tenidos en malposición.

Figura 5:
Paciente M.F.: quiste
epidermoideo en
cuero cabelludo.

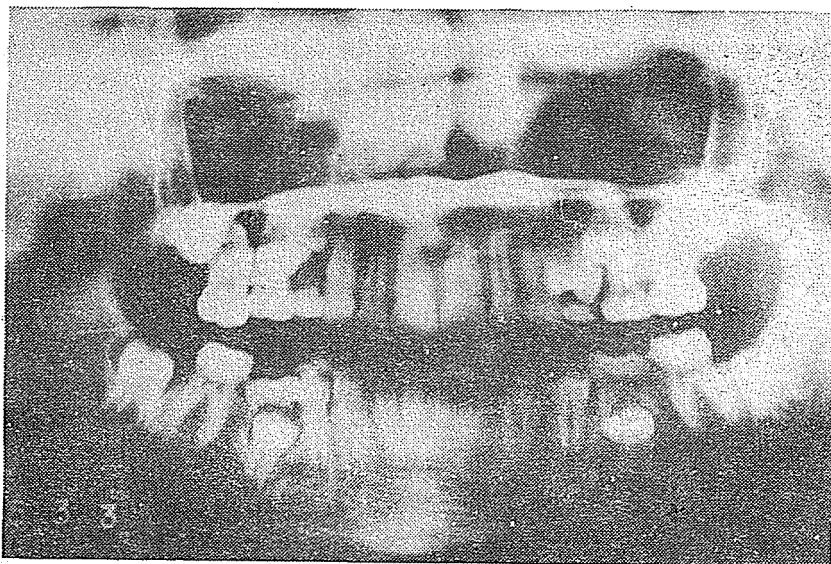


Figura 6: Ortopantomografía: Erupción retardada, Formaciones cementiformes. Elementos dentarios en malposición.

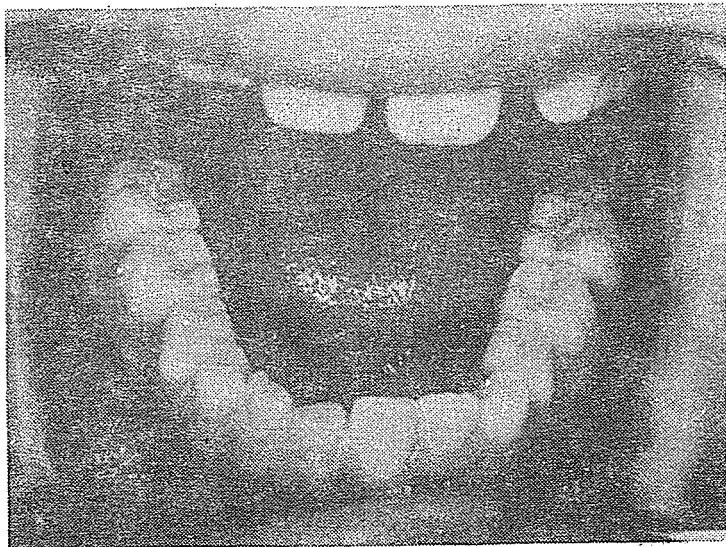


Figura 7: Paciente I.F.
Se observa el maxilar inferior con persistencia del incisivo central y lateral temporario.

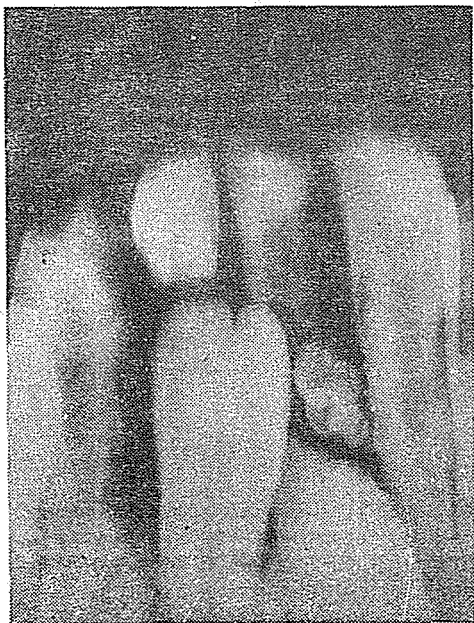


Figura 8: Radiografía periapical donde se aprecia un Odontoma y el incisivo central permanente en retención intraósea.

BIBLIOGRAFIA

1. Centro de Genética Médica: "Síndromes de Anomalías Congénitas. Lineamientos Diagnósticos". Ed. Area Salud Pública; Buenos Aires; República Argentina; 1972.
2. ENKER, Waren E.: "Carcinoma de colon y recto". Ed. Year Book Medical Publishers Inc.; U.S.A.; 1978.
3. GORLIN, Robert J.; GOLDMAN, Henry D.: "Patología Oral". THOMA. Salvat Editores S.A.; Barcelona; 1984.
4. NELSON; BEHMAN, R.E.; VAUGHAN, B.C.: "Tratado de Pediatría". 9° Edición; Interamericana; 1986.
5. SCHWARTZ, A.E.: "Malignant Disease of Infance Childhood and Adolescent" Second Edition. W.B.Saunders Company; 1983.
6. SEDANO, H.O.; SAUK, J.J.; GORLIN, R.J.: "Oral Manifestations of Inherited Disorders". Butterworths; Boston London; 1977.
7. SMITH, David: "Atlas de Malformaciones Somáticas en el Niño". Ed. Pediatrics; Barcelona; 1978.
8. STEARNS, Maus N.J.R.: "Neoplasm of the colon, Rectum and Anus". A. Wiley. Medical Publication; 1980.
9. SUTOW, W.W.; VIETTI, T.; FERNBACH, D.J.: "Clinical Pediatric Oncology". Third Edition; D.C.V.Mosby Company; U.S.A.; 1984.
10. WOOD, Raymond P.: "Birth Defects. Atlas and Compendium". Ed. Board White Plains; New York; 1974.