

**SINDROME DE GARDNER.**

Univ. Nielsen Apaza Carlo.<sup>5</sup>

**Resumen.**

El síndrome de Gardner, constituye una infrecuente patología hereditaria autosómica dominante.

Se caracteriza por desarrollarse, generalmente durante la segunda y tercera década de la vida, como múltiples pólipos adenomatosos en el colon y en el recto. Estos pólipos tienen un riesgo elevado de transformación maligna subsiguiente, cosa que suele ocurrir en las décadas tercera y cuarta de la vida.

Las manifestaciones fenotípicas del síndrome de Gardner pueden ser muy variadas. Así, además de los pólipos colorrectales, los individuos afectos pueden presentar manifestaciones extracolónicas, entre las que se destacan: pólipos gastroduodenales, quistes dermoides y epidermoides, tumores desmoides, hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina, alteraciones óseas en los maxilares y en el esqueleto y anomalías dentarias. Cabe destacar la importancia de las exploraciones odontoestomatológicas, entre otras, como medio para alcanzar el diagnóstico de presunción, cuya confirmación es vital para el enfermo.

**Etiopatogenia.**

Es un trastorno hereditario autosómico dominante, con un 80% a 100 % de penetrancia.

Gorling y Claudrym sugieren que éste síndrome se debe fundamentalmente a un desorden hereditario conectivo.

Las manifestaciones extracolónicas, se relacionan con mutaciones localizadas entre los codones.

Fue descrito por primera vez en 1936 por Thomas y en 1956 por Fitzgerald, recién en 1953-1954 Gardner y otros lo reconocen como un síndrome que consta de:

- a) Osteomas múltiples principalmente en los huesos faciales y en huesos largos.
- b) Quistes epidermoides cutáneos.
- c) Poliposis múltiples colorectales
- d) Desmoides o fibromas de la piel.

Otros autores describieron más tarde desmoides mesentéricos, lipomas, leiomiomas y odontomas.

**Manifestaciones Clínicas.**

Las primeras manifestaciones clínicas se describen en el área maxilofacial y oral, por lo que es razonable que la primera consulta sea evacuada a nivel odontológico.

<sup>5</sup> Univ. Tercer Año Facultad de Odontología UMSA



*Deformidad de ambos ángulos mandibulares y en la zona frontal.*

Fuente: Salud Militar – vol 29 No1-abril 2007May (0) Nahir Barreto

**Osteomas.-** Osteomas de tamaño considerable como para producir deformidades prominentes en maxilar superior, mandíbula y huesos frontales. Los que pueden invadir y proyectarse a los senos parafaciales. También se han descritos casos de limitación de la apertura bucal y latero desvío por localización a nivel del cóndilo mandibular. Los osteomas son lesiones osteogénicas benignas caracterizadas por proliferación de hueso compacto y medular.

Pueden ser osteomas centrales provenientes del endostio, Osteomas periféricos provenientes del periostio y extraesqueletales de los tejidos blandos como el músculo.

Clínicamente el Osteoma periférico es usualmente asintomático pero puede ocasionar tumefacción y asimetría. Estas lesiones son habitualmente de crecimiento lento, radiográficamente se ven opacas y bien circunscritas.

Las radiografías panorámicas así como las tomografías computarizadas y

estructurales son las mejores imágenes para su definición.

No se ha descrito recurrencias luego de su remoción.

La patogénesis de los osteomas no es conocida, muchos investigadores la consideran como una verdadera neoplasia mientras que otros la clasifican como una anomalía de desarrollo.

Todo paciente que presenta este tipo de lesión en el área maxilo facial debe ser evaluado por Síndrome de Gardner.

Osteomas múltiples pueden estar diseminados por todo el esqueleto facial sobretodo en los maxilares superiores e inferiores y en la mayoría de los casos preceden a la aparición de pólipos intestinales.

Intraoralmente se observan odontomas intraóseos, piezas dentarias retenidas y supernumerarias, quistes dentígeros, cementomas, alteraciones en la fórmula dentaria con agenesia de piezas.



*Dientes supernumerarios impactados en el síndrome de Gardner.*

Fuente: Centro de Diagnóstico por Imágenes, Radiología Odontológica, Lima, Perú, 2004

**Poliposis intestinal.-** Los pólipos suelen desarrollarse con posterioridad a los

osteomas. La mayoría aparecen durante la segunda y tercera décadas de la vida. Su transformación maligna es un dato constante, que sólo depende del tiempo.

El Síndrome de Gardner se asocia con la presencia de pólipos en cualquier tramo del tubo digestivo, que, a su vez, pueden malignizarse. Se ha descrito también la presencia de tumores malignos en otras localizaciones: carcinomas en la ampolla de Vater, meduloblastomas, carcinomas de tiroides y hepatoblastomas. Desde el punto de vista histológico, los pólipos de este síndrome son adenomatosos y se asientan sobre todo en el colon. Sin embargo, el intestino delgado, en particular el duodeno, puede afectarse en este proceso. También se observan con frecuencia pólipos gástricos (pólipos de las glándulas fúndicas), de naturaleza hamartomatosa.

Los adenomas son tubulares, vellosos o una combinación de ambos. Si bien los adenomas de colon, en especial los adenomas vellosos, pueden malignizar en la población general, debe tenerse presente que en los pacientes con síndrome de Gardner esto es inevitable y por lo general ocurre de forma precoz.

Quistes epidermoides, dermoides y sebáceos. Los quistes sebáceos se desarrollan en un 60 % de casos, aproximadamente. Los quistes se observan con mayor frecuencia en la cara, el cuero cabelludo, los brazos y las piernas. También suelen aparecer antes de la pubertad y de que se manifieste la poliposis intestinal. La estructura de su pared es análoga a la de la piel y suele contener materias organizadas, como grasa, pelos, glándulas, etc. Están

delimitados por un epitelio escamoso estratificado delgado, productor de queratina.

Fibromas y fibromatosis en tejidos blandos. Estos tumores de tejidos blandos, a menudo denominados desmoides abdominales o extraabdominales, son masas fibrosas infiltrantes, que se observan en el 15 al 30 % de los casos.. Algunos de estos tumores aparecen de novo, otros después de un tratamiento quirúrgico (sobre todo cirugía abdominal) y otros después de extirpar tumores desmoides previos. Los tumores localizados en el área maxilofacial se ha observado que infiltran la musculatura masticatoria y suprahiodea.

Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina (HCEPR). Hasta un 75 % de los pacientes con este síndrome, presentan una hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina, lo que se detecta con facilidad mediante oftalmoscopia. Como no es frecuente que un individuo normal presente este tipo de lesiones, su detección, junto a algunos de los datos clínicos ya mencionados, debe hacer pensar en la posibilidad de un síndrome de Gardner.



Mandíbula zona inferior derecha se observan también ausencias de piezas dentarias, pieza supernumeraria de anatomía conoide y tumoración con cambio de color de la mucosa que lo recubre.

Fuente: Salud Militar – vol 29 No1-abril 2007May (0) Nahir Barreto

### Tratamiento.

No existe un tratamiento etiológico de la PAF ni del Síndrome de Gardner, siendo el único disponible el sintomático. Dado que prácticamente el 100% de los pacientes afectados de PAF pueden desarrollar un cáncer colorrectal, el diagnóstico de síndrome de Gardner suele requerir una colectomía profiláctica.

En algunos casos se realizan estudios seriados con colonoscopias, para retrasar la colectomía, pero estos estudios conllevan un riesgo de dejar sin detectar una transformación maligna. Si bien los osteomas no requieren ser extirpados, a menudo se eliminan, debido a su apariencia y a la interferencia que suponen a la movilidad. Dada la dirección genética del síndrome, al cabo de varios meses o años pueden aparecer nuevos osteomas.

Los quistes sebáceos se extirpan a demanda del paciente. Los tumores fibrosos y las fibromatosis suelen escindirse, pero su capacidad de infiltración local exige crioterapia y

extirpación en bloque, con un margen de seguridad de 1 cm.

Se debe tener presente que las manifestaciones en el área maxilo facial así como las alteraciones intraorales en la mayoría de los casos aparecen en la pubertad y preceden a la aparición de los pólipos intestinales, de donde la consulta primaria va a estar orientada a estas manifestaciones, siendo responsabilidad del odontólogo en sus distintas especialidades el tener presente la sospecha de otras patologías y la derivación correspondiente del paciente.



*Tumoración ubicada en el maxilar superior izquierdo.*

Fuente: Salud Militar – vol 29 No1-abril 2007May (0) Nahir Barreto.

La importancia de la patología descrita radica en el gran potencial de malignización que presentan las lesiones polipoides intestinales. Donde diversas especialidades médicas pueden aportar datos y participar en el diagnóstico precoz. Éste, por su parte, permitirá llevar a cabo un tratamiento preventivo o en fases incipientes de la enfermedad, de manera que contribuirá a mejorar el pronóstico.

Las lesiones óseas condensantes, en forma de osteomas o de enostosis, pueden plantear problemas de diagnóstico diferencial con diversas entidades nosológicas, como las que ya

se han indicado con anterioridad. Sin embargo, la relativa facilidad con que se detectan clínica y radiológicamente, constituye un instrumento muy útil para el diagnóstico precoz. Odontólogos y estomatólogos tienen mucho que aportar en este sentido, amén de todos los especialistas en técnicas de diagnóstico por la imagen.

### **Bibliografía.**

- 1.- Robbins y Cotran, Michel Kumar, Abbas Patología Estructural y Funcional, , 7ma Ed. Editorial EDI año 2007 Español, págs. 825-826.
- 2.- Leslie P. Gartner James I. Hiatt Atlas de Histología, , 2da Edición, Editorial Mc Craw-Hill, pág. 363-391.
- 3.- J. Philip Sapp, Lewis R. Eversole, Georgep. Wysocki Patología oral y maxilo facial contemporánea. Biblioteca de red –artículo original, salud militar – Vol 29 No1 –Abril 2007, pagina 1-28, SÍNDROME DE GARDNER, en fecha 14/11/10.