



**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE
CAMPUS PROFESSOR ANTÔNIO GARCIA FILHO
DEPARTAMENTO DE ODONTOLOGIA DE LAGARTO – DOL**

LARISSA SANDES FRAGA

**DIAGNÓSTICO PRECOCE DA SÍNDROME DE GARDNER: A
IMPORTÂNCIA DA ANAMNESE ODONTOLÓGICA**

TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO

**LAGARTO
2019**

LARISSA SANDES FRAGA

**DIAGNÓSTICO PRECOCE DA SÍNDROME DE GARDNER: A
IMPORTÂNCIA DA ANAMNESE ODONTOLÓGICA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado como
requisito para a obtenção do grau de Bacharel em
Odontologia pela Universidade Federal de Sergipe.

Orientador: Dr. Paulo Henrique Luiz de Freitas

LAGARTO

2019

Agradecimentos

Agradeço primeiramente a Deus, responsável pela minha força, minha concentração e meu protetor em todos os dias de minha vida, pelas graças alcançadas em minha trilha e por todas as conquistas que ainda me ocorrerão. Aos meus pais, Maria e José Evandro, grandes incentivadores de minha carreira, sempre se puseram ao meu lado frente às dificuldades e alegrias. Pelo apoio, carinho, incentivo que sempre me foi dado. A cada passo meu, eles estão sempre dois à frente preparando o caminho para mim. Sou e serei eternamente grata. Tenho muito orgulho de ser filha de vocês. Obrigada por serem os melhores pais do mundo!

Ao meu querido Mestre Gustavo Almeida Souza pelo constante incentivo e pela contribuição com meu crescimento profissional. Ao meu orientador Dr. Paulo Henrique Luiz de Freitas, pela dedicação na orientação do trabalho e por todos os conhecimentos transmitidos. Muito obrigada! Vocês foram mais que essenciais nessa jornada.

Ao setor de Coloproctologia do Hospital Universitário de Aracaju e a toda equipe envolvida, obrigada por toda a dedicação e empenho.

Aos meus amados irmãos por todo apoio e confiança. Obrigada por sempre acreditarem em mim. A todos, minha eterna gratidão!

DIAGNÓSTICO PRECOCE DA SÍNDROME DE GARDNER: A IMPORTÂNCIA DA ANAMNESE ODONTOLÓGICA

LARISSA SANDES FRAGA¹

RESUMO

INTRODUÇÃO: A Síndrome de Gardner (SG) é uma doença rara e hereditária, caracterizada pela polipose colorretal familiar. Outras anomalias como: múltiplos cistos epidermóides, osteomas, alterações dentárias e hipertrofia congênita do epitélio pigmentar da retina, podem estar presentes nessa síndrome. O diagnóstico precoce da doença é importante, pois os pólipos colorretais tem grande potencial de malignização. **OBJETIVO:** Relatar um caso de SG diagnosticado após consulta odontológica de rotina. **RELATO:** Paciente do sexo feminino de 23 anos, atendida na Clínica - Escola do curso de Odontologia da Universidade Federal de Sergipe (UFS), Campus de Lagarto, revelou ao exame clínico lesões nodulares endurecidas em mandíbula. O exame radiográfico evidenciou imagens radiopacas circunscritas sugestivas de múltiplos osteomas nos maxilares. Somado a isso, a paciente relatara histórico de câncer colorretal na família e remoção de cisto epidermóide em perna há 5 anos. A paciente foi encaminhada ao setor de Coloproctologia do Hospital Universitário da UFS, Campus de Aracaju, onde constatou-se a polipose colônica após colonoscopia. O laudo histopatológico de alguns dos pólipos foi de adenoma, felizmente sem sinais de malignidade. **CONCLUSÃO:** A realização de uma anamnese e um exame físico criteriosos são de fundamental importância para o estabelecimento do diagnóstico dessa síndrome e a consequente prevenção do câncer intestinal.

Palavras-Chave: Síndrome de Gardner. Pólipos. Osteoma. Cisto Epidérmico. Adenocarcinoma.

¹Acadêmica do curso de Odontologia da Universidade Federal de Sergipe.

DIAGNÓSTICO PRECOCE DA SÍNDROME DE GARDNER: A IMPORTÂNCIA DA ANAMNESE ODONTOLÓGICA

LARISSA SANDES FRAGA¹

ABSTRACT

INTRODUCTION: Gardner's syndrome (SG) is a rare hereditary disease characterized by familial colorectal polyposis. In addition, anomalies such as multiple epidermoid cysts, osteomas, dental alterations and congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium may be present. Early diagnosis is paramount as colorectal polyps have great potential for malignancy. **PURPOSE:** The present study reports on a case of GS diagnosed after a routine dental visit. **REPORT:** A 23-year-old female visited the Dental School of the Federal University of Sergipe (UFS) at Lagarto. Clinical examination showed hard nodular lesions in her mandible, and radiographic examination revealed circumscribed radiopaque images suggestive of multiple osteomas of the jaws. The patient reported a familial history of colorectal cancer, as well as history of removal of an epidermoid cyst in her leg 5 years previously. The patient was promptly referred to the Coloproctology Department, UFS University Hospital at Aracaju, and colonic polyposis was confirmed after colonoscopy. The histopathological report confirmed the adenomas, fortunately without signs of malignancy. **CONCLUSION:** Thorough anamnesis and a careful physical examination are fundamental for the diagnosis of this syndrome and, consequently, for the prevention of intestinal cancer.

Keywords: Gardner Syndrome. Polyps. Osteoma. Epidermal Cyst. Adenocarcinoma.

¹Acadêmica do curso de Odontologia da Universidade Federal de Sergipe.

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1.....	27
FIGURA 2.....	27
FIGURA 3.....	28
FIGURA 4.....	28
FIGURA 5.....	29
FIGURA 6.....	29

LISTA DE QUADROS

QUADRO 1.....	30
QUADRO 2.....	30

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	9
2. OBJETIVOS.....	13
2.1. OBJETIVO GERAL	13
2.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS	13
3. RELATO DO CASO	14
4. DISCUSSÃO	16
5. CONCLUSÃO	19
6. REFERÊNCIAS.....	20
7. APÊNDICES.....	24

1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Gardner (SG), descrita primeiramente por Gardner e Stephens em 1950 (BRODBECK *et al.*, 1983; CAMIEL *et al.*, 1968; COSTA *et al.*, 1986), é conhecida como uma doença rara, hereditária, autossômica dominante com quase 100% de penetrância. O gene responsável foi mapeado no braço longo do cromossoma 5q21. A doença é determinada pela mutação do gene adenomatous polyposis coli (APC), sendo considerada uma variante da Polipose Adenomatosa Familiar (PAF) (HALF; BERCOVICH; ROZEN, 2009; KINZLER *et al.*, 1991). A PAF é uma doença hereditária caracterizada pela presença de múltiplos adenomas de cólon, de caráter autossômico dominante, sendo responsável por apenas 1% dos casos de câncer colorretal (GARCÍA *et al.*, 2011). A combinação da PAF com manifestações extracolônicas (MEC) é denominada Síndrome de Gardner (GARDNER, 1951).

A SG é caracterizada pela presença de múltiplos pólipos em trato gastrointestinal, principalmente no colón e reto e, menos frequentemente, no estômago, intestino delgado, tireoide, adrenais, pâncreas e hipófise (CAMPOS, *et al.*, 2003). Segundo um estudo dinamarquês, pólipos no trato gastrointestinal estão presentes em aproximadamente 90% dos pacientes na idade de 70 anos, com a média de diagnóstico por volta dos 38 anos. Os pólipos gástricos estão presentes em 26-61% dos pacientes e geralmente estão localizados no corpo e fundo do estômago. Na SG, os pólipos são mais numerosos e se manifestam em idade mais precoce que na população em geral (BÜLOW *et al.*, 2004). Associada às manifestações colônicas, a SG pode apresentar alterações que envolvem pele, tecidos moles, retina, sistema esquelético e dentes (CAMPOS, *et al.*, 2003; FOTIADIS *et al.*, 2005). O componente mais constante da síndrome são os cistos epidermoides (LEPPARD; BUSSEY, 1975), com uma incidência de 53% e localizados mais frequentemente na face, couro cabeludo e braços. Em 33% dos casos, são cistos solitários e a média idade de aparecimento é de 13 anos (ARCHILA; GUTIERREZ; ARGUELLO, 1977).

A prevalência relatada da SG varia de 1:8.300 a 1:16.000 entre os nascidos vivos, sem predileção por sexo (CHIMENOS-KÜSTNER *et al.*, 2005). A condição pode se manifestar em qualquer idade, mas o mais comum é entre a 1ª e 2ª

décadas de vida (FOTIADIS *et al.*, 2005). Cerca de 90% dos pacientes com SG apresentam anomalias esqueléticas, sendo o mais frequente os osteomas (BAYKUL *et al.*, 2003).

Osteomas são tumores ósseos benignos, geralmente assintomáticos, caracterizados pela proliferação de osso compacto ou esponjoso (BAYKUL *et al.*, 2003; NOREN; ROCHE, 1978). A lesão pode ter focos únicos ou múltiplos e pode variar de tamanho. Radiograficamente, apresentam-se como áreas de radiodensidade aumentada que variam de um leve espessamento a grandes aumentos de volume (IDA; NAKAMURA; UTSUNOMIYA, 1981). A localização mais comum dos osteomas é o crânio, mas podem ocorrer na mandíbula, maxila, cavidades sinusais e ossos longos (GARDNER; RICHARDS, 1953). Depois do crânio, a mandíbula é mais frequentemente envolvida, particularmente no aspecto lingual do corpo, no ângulo e na borda inferior da mandíbula. (KASHIMA *et al.*, 2000; NOREN; ROCHE, 1978).

A presença de um osteoma aumenta a suspeita de achados da síndrome de Gardner (RICHARDS *et al.*, 1986). Osteomas cranianos podem levar ao aparecimento de dores de cabeça, sinusite recorrente e queixas oftálmicas, dependendo da sua localização. Frequentemente, as lesões são encontradas na região dos ângulos mandibulares e costumam estar associadas a deformidades faciais. Em algumas ocasiões, grandes osteomas da mandíbula ou do côndilo podem limitar a abertura mandibular. (ADISEN; OKKESIM; MISIRLIOGLU, 2018). Os osteomas costumam ser detectados durante a puberdade e precedem o desenvolvimento de qualquer sintoma relacionado aos pólipos intestinais (BAYKUL *et al.*, 2003; IDA; NAKAMURA; UTSUNOMIYA, 1981; SANTOS *et al.*, 2007). Estudos mostraram que 62% a 80% dos pacientes com SG apresentam lesões osteomatosas e o número médio de lesões está entre 2,9 e 5,9 (KATOU; MOTEGI; BABA, 1989).

A principal complicação para pacientes com síndrome de Gardner é a alta taxa de transformação dos pólipos intestinais em adenocarcinomas invasivos. Por volta dos 30 anos de idade, cerca de 50% dos pacientes com síndrome de Gardner desenvolverão carcinoma colorretal. A frequência de transformações malignas aproxima-se de 100% nos pacientes mais velhos (CHIMENOS-KÜSTNER *et al.*, 2005).

Em relação a cavidade oral, os indivíduos portadores dessa desordem podem apresentar anomalias dentárias tais como prevalência aumentada de odontomas,

dentes supranumerários, anomalias na raiz, cementomas e impactação dentária (CAMPOS, *et al.*, 2003).

Muitos pacientes apresentam um ou vários cistos epidermóides da pele que surgem na puberdade e geralmente são assintomáticos. Desenvolvem-se em cerca de 60% dos casos, em média, o número de cistos é 4, embora alguns indivíduos possam apresentar 20 ou mais. Podem ser encontrados nos membros, face e couro cabeludo (CHIMENOS-KÜSTNER *et al.*, 2005).

Embora menos conhecida, também é notada uma prevalência aumentada de carcinoma de tireoide. Adicionalmente, as lesões pigmentadas do fundo de olho são evidentes em aproximadamente 90% dos pacientes afetados (RIBAS *et al.*, 2009; SANTOS *et al.*, 2007).

O diagnóstico da condição é realizado a partir das características clínicas, radiográficas, e do histórico médico e familiar (ANTONIO *et al.*, 2017; NILBERT; FERNEBRO; KRISTOFFERSSON, 2000). A colonoscopia é comumente usada para a detecção da polipose intestinal. Outros recursos auxiliares de diagnóstico são a oftalmoscopia para detectar hipertrofia do epitélio pigmentar da retina, radiografias panorâmicas para detecção de osteomas e anomalias dentárias, ultrasonografia para rastreamento de tumores da tireoide e testes genéticos para avaliação da mutação do gene APC (BILKAY *et al.*, 2004; WIJN *et al.*, 2007). Se lesões ósseas ou osteomas radiopacos forem observados, é aconselhável a biópsia de pelo menos um deles, para confirmar sua identidade (CHIMENOS-KÜSTNER *et al.*, 2005).

Por conseguinte, a colectomia profilática é um procedimento cirúrgico para remover a totalidade ou parte do cólon. A cirurgia é comumente recomendada por ser a única modalidade terapêutica curativa na abordagem dos pólipos e da neoplasia desmoide. São procedimentos cirúrgicos extensos e que exigem grandes reconstruções, resultando em elevada morbimortalidade (CAMPOS, *et al.*, 2014; CHIMENOS-KÜSTNER *et al.*, 2005; VASEN *et al.*, 2001). A colectomia é recomendada se 30 ou mais pólipos forem detectados na colonoscopia ou se a biópsia revelar displasia ou degeneração maligna. Preservar o reto resulta em 25% a 59% de chance de carcinoma retal nesses pacientes, portanto, a ressecção da mucosa retal é recomendada (BILKAY *et al.*, 2004).

A ressecção profilática deve ser realizada antes do 25º ano de vida, idealmente entre a idade de 16 e 20 anos (NANDAKUMAR *et al.*, 2004). No entanto, pacientes com muitos pólipos no início da vida podem se beneficiar de uma

operação em uma idade mais precoce, considerando a relação entre o número de pólipos e o risco de câncer. A escolha da operação é sempre uma combinação da preferência do paciente e da experiência do cirurgião (CONTESSINI-AVESANI *et al.*, 2004; NANDAKUMAR *et al.*, 2004).

Muito embora a remoção de osteomas dos ossos maxilares e dos cistos epidermóides por razões estéticas ou funcionais pode ser indicada, o prognóstico a longo prazo depende do comportamento dos adenocarcinomas intestinais (CAMPOS, *et al.*, 2014; CAMPOS, *et al.*, 2003; IDA; NAKAMURA; UTSUNOMIYA, 1981).

Em pacientes com SG diagnosticados precocemente e submetidos à colectomia, o prognóstico geralmente é muito bom. Eles tendem a levar uma vida quase normal (CHIMENOS-KÜSTNER *et al.*, 2005). No entanto, o acompanhamento deve ser feito com uma periodicidade de 6 a 12 meses, tanto no caso dos pacientes, quanto de seus familiares, uma vez que a herança é autossômica dominante (HERRMANN *et al.*, 2003).

Portanto, por ser uma doença rara e que apresenta manifestações na face e na cavidade bucal bastante características, o cirurgião-dentista deve estar ciente das manifestações comuns da SG, como cistos epidermóides, osteomas, odontomas, dentes supranumerários e impactados na região da cabeça e pescoço. Assim, o dentista torna-se apto a reconhecer e diagnosticar precocemente essa patologia, o que pode vir a ser um fator influenciador do prognóstico.

2. OBJETIVOS

2.1. OBJETIVO GERAL

Apresentar um caso de Síndrome de Gardner detectado na Clínica-Escola de Odontologia da Universidade Federal de Sergipe, Campus de Lagarto, durante o exame odontológico de rotina.

2.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Apresentar as manifestações clínicas da condição;
- Apresentar o estado da arte relativo à condição; e
- Demonstrar a importância da anamnese odontológica relacionada à síndrome.

3. RELATO DO CASO

Paciente A.P.S.C., 23 anos de idade, sexo feminino, solteira, natural da Bahia, procurou a Clínica-Escola de Odontologia da Universidade Federal de Sergipe, Campus de Lagarto, queixando-se de aumento de volume em face há 2 anos. Ainda na anamnese, referiu uma exérese de “cisto sebáceo” (SIC) na perna esquerda há 5 anos e histórico de câncer colorretal na família. Paciente negou possuir qualquer hábito e vício, como tabagismo e uso de drogas. Ao exame físico extra-oral, notou-se lesão tumoral em região mandibular esquerda e um discreto aumento em região maxilar infraorbital direita, indolor, consistência endurecida, fixo, sugestivo de lesão óssea (FIGURA 1. A, B). O exame físico-intra oral não revelou nenhuma anormalidade dentária (FIGURA 2. A, B, C).

A paciente foi submetida a exame radiográfico que evidenciou imagens sugestivas de múltiplos osteomas bem delimitados, circunscritos e radiopacos nos ossos maxilares (FIGURA 3). Associando o histórico familiar aos achados clínicos, surgiu a dúvida se tratava de um caso de múltiplos osteomas, ou se eram manifestações faciais de um quadro sindrômico.

Por esse motivo, a paciente foi encaminhada ao serviço de coloproctologia do Hospital Universitário de Aracaju para avaliação e realização de exames complementares focados na identificação de pólipos intestinais, sendo constatada a polipose colônica após colonoscopia (FIGURA 4). O laudo histopatológico de alguns dos pólipos foi de adenoma, mas sem sinais de malignidade. (QUADRO 1). Diante dos achados clínicos, radiográficos e demais exames complementares, confirmou-se o diagnóstico da Síndrome de Gardner.

Como tratamento odontológico, sob anestesia geral, sendo a 1ª cirurgia Buco Maxilo Facial realizada no Hospital Regional de Lagarto, realizou-se a osteoplastia em maxila direita para fins estéticos, na qual a lesão foi desgastada por meio de brocas montadas em uma peça de mão. Na mandíbula direita e esquerda, fez-se a remoção cirúrgica das lesões com auxílio de peça de mão, broca e cinzeis, também por fins estéticos (FIGURAS 5 e 6). Após a cirurgia, o material foi encaminhado para análise anatômico-patológica, confirmando-se a hipótese inicial de osteoma (QUADRO 2).

Não ocorreram intercorrências durante a cirurgia e no pós-operatório. No presente, a paciente encontra-se em acompanhamento com gastroenterologista do

Hospital Universitário da Universidade Federal de Sergipe de Aracaju e na disciplina de propedêutica estomatológica da Universidade Federal de Sergipe, Campus Lagarto. Com o primeiro profissional, a paciente aguarda a realização da colectomia total e anastomose ileorretal.

Esse relato de caso clínico foi autorizado pela paciente para diagnóstico, execução de tratamento e divulgação através dos termos de consentimento livre e esclarecido (APÊNDICES 1, 2 e 3).

4. DISCUSSÃO

A síndrome de Gardner (SG) é uma desordem rara herdada como um traço autossômico dominante com praticamente 100% de penetrância. Isso significa que, se estes pacientes não forem tratados celeremente, desenvolverão neoplasias de origem colorretal ao longo da vida, frequentemente por volta dos 40 anos de idade (ANTONIO *et al.*, 2017). O gene responsável foi mapeado no braço longo do cromossoma cinco e foi identificado como gene supressor do tumor do cólon polipoide adenomatoso (APC). A SG é parte de um espectro de doenças caracterizadas pela polipose colorretal familiar (CAMPOS, *et al.*, 2014).

Usualmente, o aparecimento das lesões de partes moles ocorre nas primeiras duas décadas de vida, sendo frequentemente a primeira manifestação da síndrome. No caso, a paciente relatou que no fim da primeira década de vida, foi detectada a presença de um cisto epidermoide em sua perna. As lesões superficiais de partes moles podem representar cistos de inclusão epidérmica, fibromas, lipomas ou tumores desmoides, sendo que os cistos epidermóides são as mais prevalentes, estando presentes em 50-65% dos pacientes (CRUZ *et al.*, 2017; DUNCAN; DOHNER; PRIEST, 1968).

Quanto ao acometimento ósseo, a paciente relatada exemplifica o predomínio de osteomas nos ossos da face, especialmente mandíbula, como já estabelecido na literatura. Estas lesões, presentes em cerca de 50% dos pacientes, usualmente precedem o diagnóstico de polipose intestinal e se caracterizam por massas assintomáticas de crescimento progressivo (BILKAY *et al.*, 2004; GARDNER; RICHARDS, 1953). O desenvolvimento e o curso clínico dos osteomas não apresentam relação direta com a evolução dos pólipos gastrointestinais ou das neoplasias colônicas (TAKEUCHI *et al.*, 1993). A abordagem dos osteomas pode ser necessária por motivos estéticos ou clínicos (BILKAY *et al.*, 2004; TAKEUCHI *et al.*, 1993). No caso relatado, foi realizada a exérese dos osteomas por motivos estéticos.

As manifestações gastrintestinais da SG incluem pólipos adenomatosos colônicos (tubulares, vilosos, tubulovilosos), pólipos adenomatosos gástricos e intestinais pequenos (12% dos pacientes) e carcinomas peri-ampulares (2% dos pacientes). A formação de pólipos começa na puberdade, mas o diagnóstico geralmente ocorre na terceira década de vida, enquanto a transformação maligna se

aproxima de 100% na quarta década de vida (DUNCAN; DOHNER; PRIEST, 1968; FOTIADIS *et al.*, 2005; WEHRLI *et al.*, 2001).

Na paciente em questão, foi possível a detecção de múltiplos pólipos intestinais e alguns osteomas em face. Foi identificado padrão hereditário nos antecedentes familiares da paciente, visto que 80% dos casos de SG são hereditários com penetrância completa (ADISEN; OKKESIM; MISIRLIOGLU, 2018; FOTIADIS *et al.*, 2005). Esse foi o ponto-chave crucial para que se fosse levantado a hipótese de Síndrome de Gardner. Esse caso exemplifica perfeitamente que saúde bucal e saúde sistêmica são indissociáveis. Demonstra também, a importância da anamnese e exame físico odontológicos, que podem ser fundamentais no descobrimento de doenças sistêmicas graves. A paciente não apresentava câncer intestinal no momento da colonoscopia, o que provavelmente se explica pelo fato de o diagnóstico ter sido alcançado precocemente.

A identificação da SG pode ser difícil porque há uma grande variedade de manifestações clínicas. Alguns pacientes têm apenas uma ou duas lesões, enquanto outros apresentam a maioria dos elementos característicos. O diagnóstico precoce da SG é crucial e pode salvar vidas. Como os sinais orais geralmente precedem os sintomas gastrointestinais, o dentista pode ter um papel importante no diagnóstico da SG. Se não for tratada, inevitavelmente um ou mais desses pólipos progredirão para o carcinoma colorretal com uma média de idade de 40 anos (RIBAS *et al.*, 2009).

A proctocolectomia total é o tratamento principal da SG, objetivando eliminar o risco de desenvolver futuramente o câncer colorretal. Outras opções de cirurgias são: colectomia total com anastomose ileorretal ou a colectomia subtotal, a dependerem de diferentes fatores para a indicação como: presença ou não de câncer no cólon ressecado, quantidade de pólipos no reto, idade no momento do diagnóstico e possibilidade da realização rotineira de retossigmoidoscopias (CAMPOS, *et al.*, 2014).

O tratamento principal da neoplasia desmoide é a cirurgia ampla e com margens adequadas (BEECH *et al.*, 2001). Nos casos de neoplasias não passíveis de ressecção, a quimioterapia, radioterapia, terapia hormonal e de alvo molecular podem ser utilizadas, mas com resultados inferiores ao procedimento cirúrgico (CAMPOS, *et al.*, 2014; CONTESSINI-AVESANI *et al.*, 2004).

A paciente apresentava os sinais na face (lesão tumoral mandibular), histórico familiar de câncer colorretal além de antecedente pessoal de cisto epidermoide. Esses achados chamaram a atenção da equipe assistente, ou seja, apenas com o exame físico e uma anamnese cuidadosa foi possível pensar na hipótese diagnóstica da SG. Dessa forma, complementou-se a investigação com exames de imagem, colonoscopia, anátomo-patológico das lesões encontradas, que comprovaram a presença de osteomas em face além de pólipos intestinais, que felizmente não se tratavam de lesões neoplásicas. Essa identificação foi feita de forma precoce, permitindo acompanhar de perto a paciente com o rastreamento do câncer colorretal, para evitar que desenvolva essa comorbidade num futuro próximo ou reconhecer essa lesão em estágio inicial, para que a intervenção seja menos invasiva possível com a menor interferência na qualidade de vida.

Vale ressaltar que a relativa facilidade com que as manifestações da doença são detectadas clínica e radiograficamente favorecem o diagnóstico precoce dessa doença. Dentistas têm muito a contribuir nesse sentido. É necessário ter conhecimento da síndrome, estar familiarizado com os sinais e sintomas característicos, para poder intervir o quanto antes e assim ter um possível controle dessa patologia. Como profissionais de saúde, somos, portanto, capazes de orientar o paciente de forma adequada, direcionando-o aos profissionais com treinamento adequado para tratar as comorbidades de cada caso.

5. CONCLUSÃO

Com base no caso relatado, fica claro que a realização de uma anamnese e um exame físico criterioso são de fundamental importância para poder identificar informações pertinentes e estabelecer, assim, o diagnóstico precoce dessa síndrome, contribuindo para a prevenção do câncer colorretal.

6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ADISEN, M. Z.; OKKESIM, A.; MISIRLIOGLU, M. The importance of early diagnosis of gardner's syndrome in dental examination. **Nigerian Journal of Clinical Practice**, v. 21, n. 1, p. 114–116, 2018.
2. ANTONIO, N. C. Z. et al. Síndrome de Gardner em paciente pediátrico diagnosticada a partir das manifestações bucais: relato de caso. **Ciência Atual**, v. 9, n. 1, p. 02–09 , 2017.
3. ARCHILA, P.; GUTIERREZ, O.; ARGUELLO, M. Síndrome De Gardner. **Acta Médica Colombiana**, v. 2, n. 3, p. 173–184 , 1977.
4. BAYKUL, T. et al. Multiple huge osteomas of the mandible causing disfigurement related with Gardner's syndrome: Case report. **Auris Nasus Larynx**, v. 30, n. 4, p. 447–451 , 2003.
5. BILKAY, U. et al. Benign Osteoma With Gardner Syndrome: Review of the Literature and Report of a Case. **Journal of Craniofacial Surgery**, v. 15, n. 3, p. 506-509, 2004.
6. BRODBECK, A. J. et al. Apresentação De Um Caso E Revisão de Literatura. **Rev bras Colo-Proct**, v.3, n. 3, p. 95-97, 1983.
7. BÜLOW, S. et al. Duodenal adenomatosis in familial adenomatous polyposis. **Gut**, v. 53, p. 381-386, 2004.
8. CAMIEL, M. R. et al. Association of Thyroid Carcinoma with Gardner's Syndrome in Siblings. **N Engl J Med**, 1968.
9. CAMPOS, E. C. R. et al. Síndrome de Gardner: Mutação do gene APC associada à neoplasia desmoide de parede abdominal. **Rev. Med. Res.** v. 16, n. 2, p. 139–143, 2014.
10. CAMPOS, F. G. et al. Manifestações extracolônicas da polipose adenomatosa familiar: incidência e impacto na evolução da doença. **Arquivos de gastroenterologia**, v. 40, n. 2, p. 92-98, 2003.
11. CHIMENOS-KÜSTNER, E. et al. Poliposis familiar hereditaria y síndrome de Gardner: Aportación de la exploración odontoestomatológica a su diagnóstico y descripción de un caso. **Med Oral Patol Oral Cir Bucal**, v. 10, p. 402-409, 2005.
12. CONTESSINI-AVESANI, E. et al. Familial adenomatous polyposis. Surgical

- treatment: When and how. **Techniques in Coloproctology**, v. 8, p. 309-314, 2004.
- 13.COSTA, J. H. G. et al. SÍNDROME DE GARDNER — DESCRIÇÃO DE UM CASO RARO. **Revista Brasileira de Colo-Proctologia**, v. 6, n. 3, p. 131–135, 1986.
- 14.CRUZ, I. A. N. et al. Síndrome de Gardner: relato de caso e breve revisão da literatura. **Medicina (Ribeirão Preto, Online.)**, v. 50, n. 5, p. 326–32, 2017.
- 15.DUNCAN, B. R.; DOHNER, V. A.; PRIEST, J. H. The Gardner syndrome: Need for early diagnosis. **The Journal of Pediatrics** v. 72, n. 4, p. 497–505, 1968.
- 16.FOTIADIS, C et al. Gardner's syndrome: a case report and review of the literature. **World journal of gastroenterology**, v. 11, n. 34, p. 5408–11, 2005.
- 17.GARDNER, E.J. A genetic and clinical study of intestinal polyposis a predisposing factor for carcinoma of the colon and rectum. **Am J Hum Gen** v. 3, p. 167–176 , 1951.
- 18.GARDNER, E. J.; RICHARDS, R. C. Multiple cutaneous and subcutaneous lesions occurring simultaneously with hereditary polyposis and osteomatosis. **American journal of human genetics**, v. 5, n. 2, p. 139–47, 1953.
- 19.GARCÍA, C. G. et al. Paciente con poliposis adenomatosa familiar y metástasis hepáticas de tumor neuroendocrino. **Gastroenterologia y Hepatologia**, v. 34, n. 5, p. 329-332, 2011.
- 20.HALF, E.; BERCOVICH, D.; ROZEN, P. Familial adenomatous polyposis. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v. 4, n. 22, p. 1–23 , 2009.
- 21.HERRMANN, S. M. et al. The concomitant occurrence of multiple epidermal cysts, osteomas and thyroid gland nodules is not diagnostic for Gardner syndrome in the absence of intestinal polyposis: A clinical and genetic report. **British Journal of Dermatology**, v. 149, p. 877-883, 2003.
- 22.IDA, M.; NAKAMURA, T.; UTSUNOMIYA, J. Osteomatous changes and tooth abnormalities found in the jaws of patients with adenomatosis coli. **Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology**, v. 52, n. 1, p. 2-11, 1981.
- 23.KASHIMA, K. et al. Unusual peripheral osteoma of the mandible: Report of 2 cases. **Journal of Oral and Maxillofacial Surgery**, v. 58, n. 8, p. 911-913, 2000.

24. KATOU, F.; MOTEGI, K.; BABA, S. Mandibular lesions in patients with adenomatosis coli. **Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery**, v. 17, n. 8, p. 354-358, 1989.
25. KINZLER, K. W. et al. Identification of FAP locus genes from chromosome 5q21. **Science**, v. 253, p. 661-665, 1991.
26. LEPPARD, B.; BUSSEY, H. J. R. Epidermoid cysts, polyposis coli and Gardner's syndrome. **British Journal of Surgery**, v. 62, n. 1975, p. 387-393, 1975.
27. BOROS L. F. et al. Osteoma compacto central de mandíbula: relato de caso clínico. **Odontol. Clín.-Cient., Recife**, v. 10, n. 1, p. 89-93, 2011.
28. NANDAKUMAR, G. et al. Familial polyposis coli: Clinical manifestations, evaluation, management and treatment. **Mount Sinai Journal of Medicine**, v. 71, n. 6, p. 384-391, 2004.
29. NILBERT, M.; FERNEBRO, J.; KRISTOFFERSSON, U. Novel germline APC mutations in Swedish patients with familial adenomatous polyposis and Gardner syndrome. **Scandinavian journal of gastroenterology**, v. 35, n. 11, p. 1200–1203, 2000.
30. NOREN, G. D.; ROCHE, W. C. Huge osteoma of the mandible: report of case. **Journal of oral surgery (American Dental Association: 1965)**, v. 36, n. 5, p. 375-379, 1978.
31. OLIVEIRA, M. R. et al. Oral and Maxillofacial Manifestations of Familial Adenomatous Polyposis (Gardner's syndrome): A Report of Two Cases. **The Journal of Contemporary Dental Practice**, v. 10, n. 1, p. 82-90, 2009.
32. RICHARDS, H. E. et al. Large peripheral osteoma arising from the genial tubercle area. **Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology**, v. 61, n. 3, p. 268-271, 1986.
33. SANTOS, L. F. G. et al. Diagnóstico de síndrome de gardner através de manifestações orais. **Revista Dens**, v. 15, n. 2, 2007.
34. TAKEUCHI, T. et al. Natural course of jaw lesions in patients with familial adenomatosis coli (Gardner's syndrome). **International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery**, v. 22, n. 4, p. 226-230, 1993.
35. VASEN, H. F. A. et al. Decision analysis in the surgical treatment of patients with familial adenomatous polyposis: A Dutch-Scandinavian collaborative

- study including 659 patients. **Gut**, v. 49, n. 2, p. 231-235, 2001.
36. WEHRLI, B. M. et al. Gardner-associated fibromas (GAF) in young patients: A distinct fibrous lesion that identifies unsuspected Gardner syndrome and risk for fibromatosis. **American Journal of Surgical Pathology**, v. 25, n. 5, p. 645-651, 2001.
37. WIJN, M. A. et al. Oral and maxillofacial manifestations of familial adenomatous polyposis. **Oral Diseases**. v. 13, n. 4, p. 360-365, 2007.

7. APÊNDICES

APÊNDICE 1

AUTORIZAÇÃO PARA DIAGNÓSTICO E/OU EXECUÇÃO DE TRATAMENTO E/OU DIVULGAÇÃO

Por este instrumento de autorização por mim assinado, dou pleno consentimento ao Departamento de Odontologia da Universidade Federal de Sergipe, para por intermédio de seus professores, assistentes e alunos, devidamente autorizados, fazer diagnóstico, planejamento e tratamento em minha pessoa, de acordo com os conhecimentos enquadrados no campo dessa especialidade.

Tenho pleno conhecimento que as clínicas e laboratórios, aos quais me submeto para fins de diagnóstico e/ou tratamento, tem como principal objetivo à instrução e demonstração para estudantes e profissionais de Odontologia. Concordo, pois, com toda orientação seguida quer para fins didáticos, de diagnóstico e/ou tratamento.

Concordo também, que todas radiografias, fotografias, modelos, desenhos, históricos de antecedentes familiares, resultados e exames clínicos e de laboratório, e quaisquer outras informações concernentes ao planejamento de diagnóstico e/ou tratamento, constituem propriedade exclusiva desta Universidade, à qual dou pleno direito de retenção, uso para quaisquer fins de ensino e de divulgação em jornais e/ou revistas especializadas do país e do estrangeiro, respeitando os respectivos códigos de ética.

Lagarto, 07 de julho de 2017

Ana Paula de Santos Costa
Assinatura do paciente ou responsável

Documento Apresentado: RG () CPF Nº 3.549.382-8

NOTA: Para pacientes menores, é exigida a assinatura de uma pessoa RESPONSÁVEL MAIOR DE IDADE.

APÊNDICE 2



SERVIÇO PÚBLICO FEDERAL
MINISTÉRIO DA EDUCAÇÃO
UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE
CAMPUS UNIVERSITÁRIO PROF. ANTÔNIO GARCIA FILHO
DEPARTAMENTO DE ODONTOLOGIA

AUTORIZAÇÃO PARA DIAGNÓSTICO E/OU EXECUÇÃO DE TRATAMENTO E/OU DIVULGAÇÃO

Por este instrumento de autorização por mim assinado, dou pleno consentimento ao Departamento de Odontologia da Universidade Federal de Sergipe, para por intermédio de seus professores, assistentes e alunos, devidamente autorizados, fazer diagnóstico, planejamento e tratamento em minha pessoa, de acordo com os conhecimentos enquadrados no campo dessa especialidade.

Tenho pleno conhecimento que as clínicas e laboratórios, aos quais me submeto para fins de diagnóstico e/ou tratamento, tem como principal objetivo a instrução e demonstração para estudantes e profissionais de Odontologia. Concordo, pois, com toda orientação seguida quer para fins didáticos, de diagnóstico e/ou tratamento.

Concordo também, que todas radiografias, fotografias, modelos, desenhos, históricos de antecedentes familiares, resultados e exames clínicos e de laboratório, e quaisquer outras informações concernentes ao planejamento de diagnóstico e/ou tratamento, constituem propriedade exclusiva desta Universidade, à qual dou pleno direito de retenção, uso para quaisquer fins de ensino e de divulgação em jornais e/ou revistas especializadas do país e do estrangeiro, respeitando os respectivos códigos de ética.

Lagarto, 15 de 02 de 2018

Paula dos Santos Costa

Assinatura do paciente ou responsável

Documento Apresentado: CPF Nº 060.684.005-33

NOTA: Para pacientes menores, é exigida a assinatura de uma pessoa RESPONSÁVEL MAIOR DE IDADE.

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1. A- Vista frontal da paciente demonstrando presença de lesão em ângulo mandibular esquerdo e na região infraorbitária direita. B- Vista caudal cranial da paciente demonstrando lesão em ângulo mandibular esquerdo.



FONTE: Acervo pessoal, UFS 2017.

FIGURA 2. A- Vista lateral direita. B- Vista lateral esquerda. C- Vista frontal. Sem alterações características da síndrome.



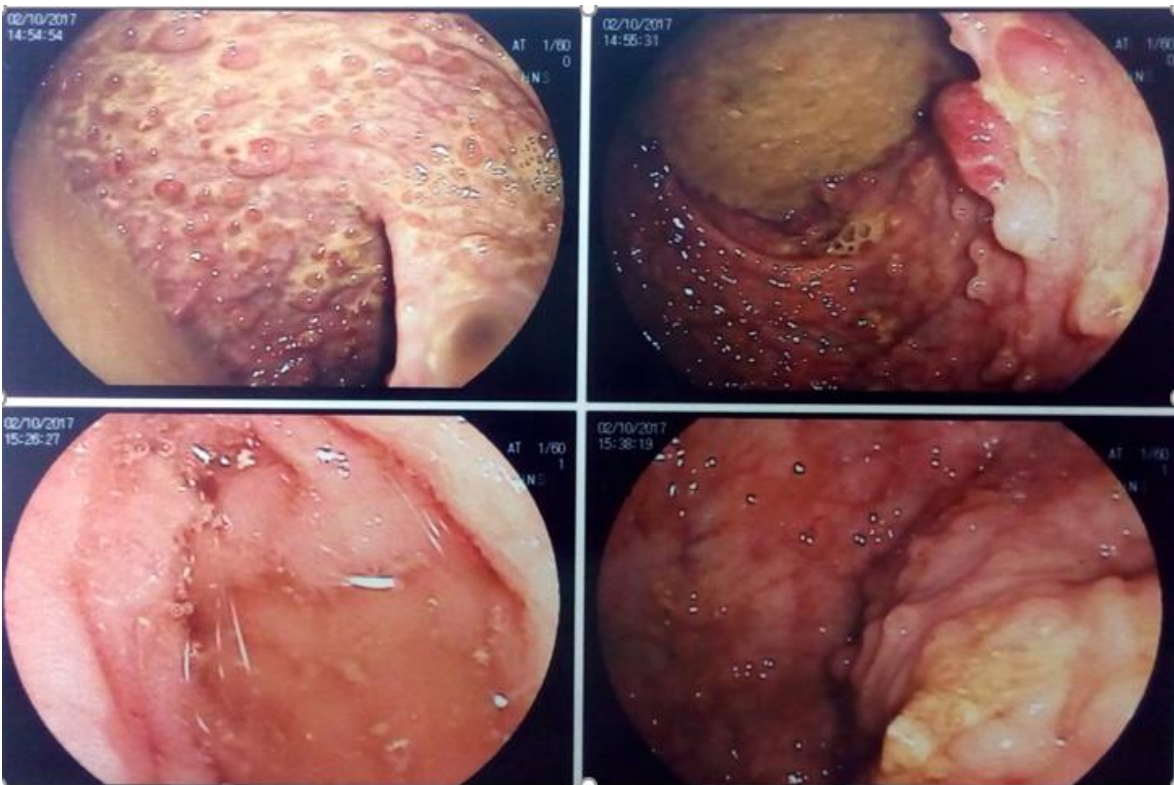
FONTE: Acervo pessoal, UFS 2017.

FIGURA 3. Radiografia panorâmica evidenciando radiopacidades múltiplas na mandíbula.



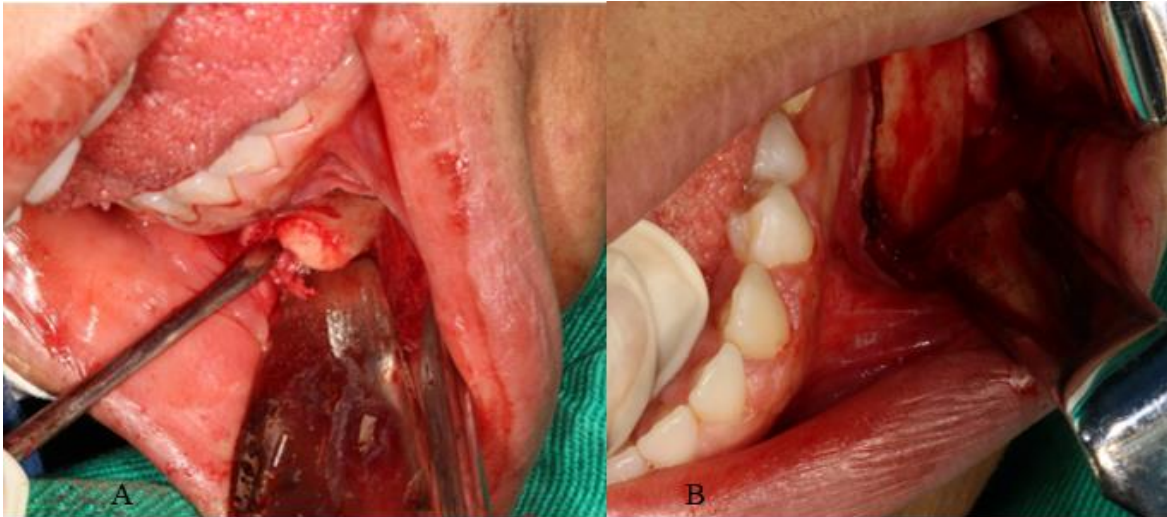
FONTE: Acervo pessoal, UFS 2017.

FIGURA 4. Colonoscopia exibindo múltiplos pólipos.



FONTE: Acervo pessoal, UFS 2017.

FIGURA 5. A, B. Remoção cirúrgica de osteomas em mandíbula.



FONTE: Acervo pessoal, UFS 2018.

FIGURA 6. Osteoma removido.



FONTE: Acervo pessoal, UFS 2018.

LISTA DE QUADROS

QUADRO 1. Resultado da colonoscopia e da biopsia colonoscópica múltipla.

Resultado da colonoscopia e da biopsia colonoscópica múltipla	
Colonoscopia	Polipose colônica.
Biopsia (cólon transverso, sigmoide e reto)	Adenoma tubular com displasia epitelial de baixo grau

FONTE: Autoria própria, 2018.

QUADRO 2. Resultado anatômico-patológico.

Resultado histopatológico das peças em cavidade oral	
Microscopia	Cortes histológicos exibiram lesões bem circunscritas compostas por componente ósseo denso, não lamelar. Necrose e figuras de mitose não evidenciadas.
Conclusão	Osteomas. Sinais de malignidade ausentes.

FONTE: Autoria própria, 2018.