
DETECÇÃO PRECOCE DE UM CASO DE POLIPOSE – – ADENOMATOSE FAMILIAR NO CONSULTÓRIO DENTÁRIO

Filipe Coimbra*

RESUMO: No presente caso clínico foi feito o diagnóstico precoce de Polipose Adenomatosa Familiar através do exame oral associado à história familiar da paciente. As anomalias ósseas e dentárias mais frequentes neste síndrome são o aparecimento de osteomas, e dentes supranumerários que se apresentam cedo na vida destes doentes e que por tal são úteis no diagnóstico precoce deste síndrome.

SUMMARY: The early diagnostic of a case of familiar polyposadenomatosis was carried out in a young female 17-years old, through the oral examination which revealed the occurrence of mandibular exostoses. The clinical history showed an evolution of 6 months and the presence of intestinal polyposi in the patient's mother. The occurrence of osseous masses and supranumerary teeth early in life are features characteristic of this syndrome.

Palavras-chave: Gardner; osteoma; supranumerário.

Key-words: Garden; osteoma; supranumerary.

Coimbra F. Detecção Precoce de um Caso de Polipose - Adenomatose Familiar no Consultório Dentário. Rev. Port. de Est. e Cir. Maxilofac. 1996; Vol. 37 (4): págs. 189-192

A polipo-adenomatose familiar (PAF), ou síndrome de Gardner foi descrita pela primeira vez em 1953 por Gardner e Richards (1). As alterações ósseas que a acompanham incluem, além de pólipos do recto e cólon, osteomas múltiplos localizados na mandíbula e na maxila. Embora aqueles autores não tenham descrito anomalias dentárias, Duncan e col., (2) numa revisão exaustiva recente, referem a existência de dentes supranumerários inclusos como parte das características principais do síndrome. No estudo de 24 pacientes, William Carp (3) refere osteomas maxilares em 79% dos afectados e outras anomalias dentárias em 75% dos casos. Salienta ainda a importância

das alterações dentárias para o diagnóstico precoce do síndrome. Outra das características da PAF (4) é o aparecimento de quistos sebáceos múltiplos localizados no couro cabeludo e no dorso, além de tumores desmóides. Sobrinho Simões e col., (5) numa revisão de vários casos observou o aparecimento de psoríase cutânea o que pode indicar manifestação pleotrófica do mesmo gene. A doença tem uma causa genética autossómica dominante com alto grau de penetração (6). Krush 1988, descreve o síndrome de Gardner cerca de duas vezes mais frequente do que a polipose adenomatosa familiar (sem tumores extraintestinais).

No Hospital Johns Hoppins o registo de polipose no colon cobriu 6 estados americanos, foi de 98 síndromas de Gardner e 47 PAF, o que indica que a afecção não é rara, embora não haja referências à

* Assistente de Medicina Oral da Faculdade de Medicina Dentária da Universidade do Porto

frequência do síndrome na literatura revista. Guimarães dos Santos (6) considera a progressão dos polipos gástricos múltiplos com mais de 2 cm para cancro em famílias afectadas por PAF, muito alta o que leva a indicação de gastrectomia.

No presente caso clínico, a presença de exostoses bilaterais, simulando abscesso dentário e provocando assimetria facial foi o motivo da consulta.

Descrição:

Uma jovem de 17 anos exibiu como queixa principal uma tumefacção bilateral, mais evidente do lado direito, junto ao ângulo da mandíbula (Figs. 1 e 2), que iniciada há cerca de 6 meses se tinha avolumado lentamente. Nos antecedentes pessoais não referiu o uso de medicação, tendo sempre sido saudável. Quanto aos antecedentes familiares, a mãe era portadora de um pólipio intestinal com indicação operatória. Nenhum familiar próximo apresentava qualquer história clínica de tumefacção facial persistente.

Exame extra oral: Visto de frente o rosto mostra uma assimetria evidente, de perfil nota-se uma tumefacção que à simples observação visual sugeria a existência de abscesso. À palpação trata-se de duas massas duras, uma de cada lado, junto ao ângulo mandibular (setas), com vários centímetros de diâmetro e sem flutuação. A pele junto à lesão não apresenta sinais inflamatórios. As cadeias ganglionares cervicais apresentam volume normal.

Exame oral: a maioria dos dentes erupcionados apresentam cáries profundas. O estado gengival denota higiene bucal deficiente. A palpação intra-oral revela duas massas bilaterais proeminentes e duras no fundo do vestibulo por trás dos últimos molares inferiores. Não existe dor à palpação e a consistência é firme sem abaulamento. A mucosa oral junto à massa tumoral é perfeitamente normal tendo por isso sido afastada a hipótese de osteomielite esclerosante não supurativa.

Exame radiográfico: Na ortopantomografia (Figs. 3 e 4 e raio X de perfil da Fig. 5) observam-se várias



Figs. 1 e 2 – Fotografias de perfil onde é evidente, do lado direito (1), uma grande tumefacção junto ao ângulo mandibular. No lado esquerdo a tumefacção é menos evidente.

condensações ósseas (setas) que se podem classificar como osteomas e odontomas. A exostose no ângulo da mandíbula tem o aspecto de osteomas agregados virados para fora da cortical óssea que se explicam provavelmente pela hiperprodução óssea de origem periostal. Há vários dentes supranumerários (setas duplas).

Exame anatomo-patológico: Observou-se osso compacto, cortical com espaços intertrabeculares. O osso formado tinha aspecto normal e era muito denso

em algumas áreas. Não se observou displasia celular (Fig. 6).



Figs. 3 e 4 – Ortopantomografias. Na Fig. 3 pode observar-se osteomas bilaterais muito desenvolvidos e dentes supranumerários. Na Fig. 4 observa-se pormenor da tumefacção provocada por aumento da massa óssea.



Fig. 5 – Rx de perfil - Observa-se junto ao ângulo mandibular uma massa óssea anormal.

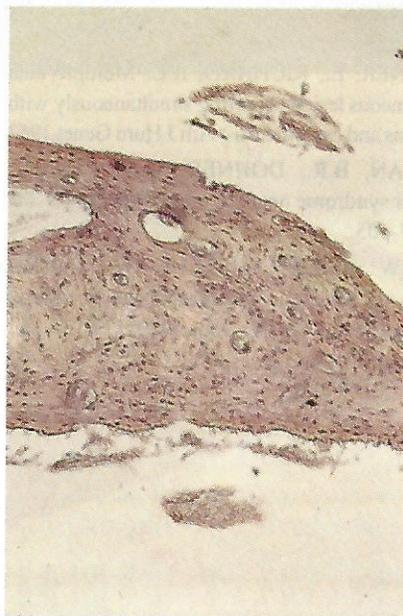


Fig. 6 – Aspecto histológico de osso normal, com espaços intertrabeculares.

DISCUSSÃO

A PAF caracteriza-se pelo aparecimento de pólipos múltiplos no colon e recto que abandonados à sua evolução espontânea acabam por degenerar em carcinoma. A detecção precoce deste síndrome é essencial para a prevenção primária do cancro do intestino e evitar complicações como diarreias hemorrágicas que podem levar a enterites causadoras de morte.

A associação de pólipos intestinais a alterações osteo-dentárias na mandíbula e maxila (3,6) permitem o diagnóstico do síndrome. No presente caso, a assimetria facial e os achados radiográficos invulgares numa ortopantomografia normal, acompanhados da história familiar, levaram à suspeita de um síndrome de Gardner. A doente foi encaminhada para a consulta de gastroenterologia para pesquisa de pólipos intestinais. Este é um caso pouco vulgar em que as manifestações orais muito evidentes permitiram o diagnóstico no consultório dentário.

REFERÊNCIAS

1. GARDNER, E., RICHARD, R.C. Multiple cutaneous and subcutaneous lesion occurring simultaneously with hereditary polyposis and osteomatosis. *Am J Hum Genet* 1953: 5:139-47.
2. DUNCAN, B.R., DOHNER, V.A., PRIEST, J.H. The Gardner syndrome need for early diagnosis. *J. Pediatr.* 1968: 72: 497-505.
3. CARL, W., AUREEN, A., SULLIVAN, D.D.S. Deental abnormalities and bone lesions associated with familiar adenomatous polyposis: report of cases. *Jada* 1989: 119:137-39.
4. FADER, M. GARDNER'S syndrome (intestinal polyposis, osteomas, sebaceous cyts) and a new dental discovery. *Oral Surg* 1962:15:153-72.
5. SERUCA, R. CARNEIRO, F., CASTEDO, S., SOBRINHO-SIMÕES, M. Familiar gastric polyposis revisited. Autosomal dominant inheritance confirmed. *Cancer Genet Cytogenet* 1991: 53: 97-100.
6. SANTOS, J.G., MAGALHÃES, J. Familiar gastric polyposis. A new entity. *J. Génét Hum* 1980: 28: 293-297.