

Paulo Moraes Agnolitto<sup>1</sup>, Marcello Henrique Nogueira-Barbosa<sup>2</sup>

Trabalho realizado no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (HCFMRP-USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil. 1. Médico Residente de Radiologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (HCFMRP-USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil. 2. Doutor, Pro-

fessor da Divisão de Radiologia do Departamento de Clínica Médica da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (FMRP-USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Paulo Moraes Agnolitto. Avenida Caramuru, 2300, República. Ribeirão Preto, SP, Brasil, 14030-000. E-mail: agno53@gmail.com

Agnolitto PM, Nogueira-Barbosa MH. Qual o seu diagnóstico? Radiol Bras. 2012 Jul/Ago;45(4):XI-XII.

Paciente do sexo feminino, com 22 anos de idade, apresentando lesão em partes moles junto à calota craniana. Realizou-se radiografia de crânio como parte da investigação pré-operatória para exérese da lesão (Figura 1). Para complementar a avaliação dos achados da radiografia de crânio, a paciente foi submetida a tomografia computadorizada (TC) dos seios da face (Figuras 2 e 3).

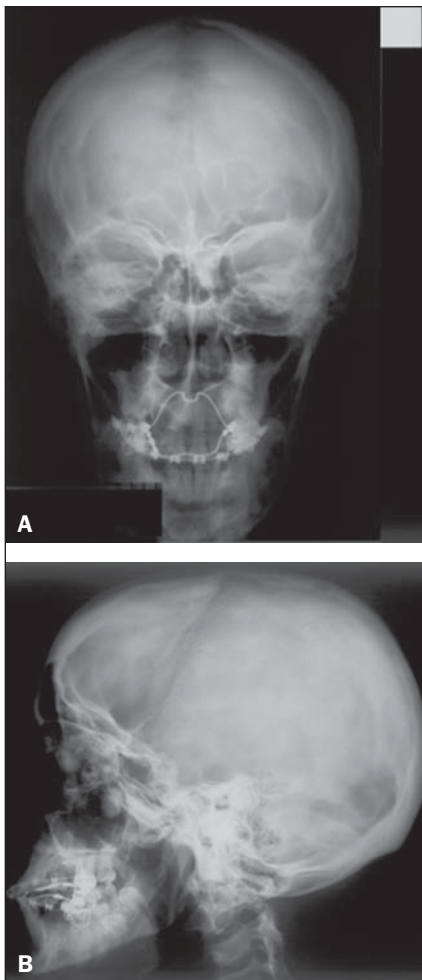


Figura 1. Radiografia de crânio nas incidências posteroanterior (A) e perfil (B).

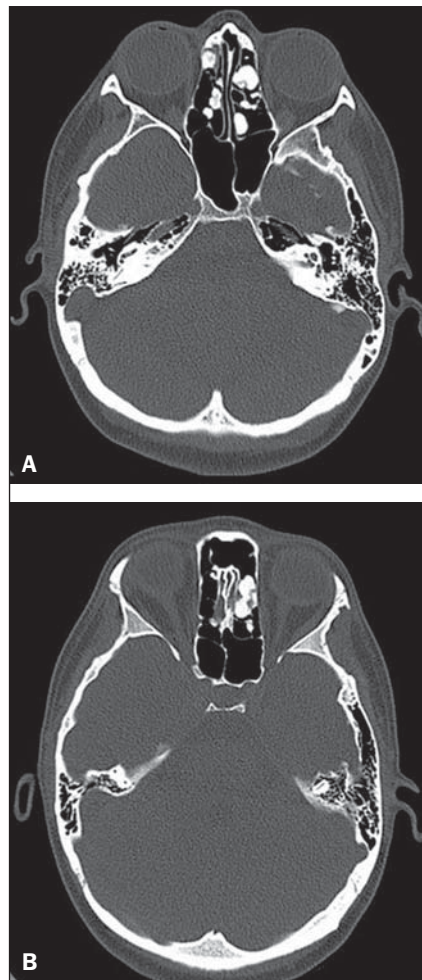


Figura 2. Cortes axiais de TC sem contraste, janela óssea.

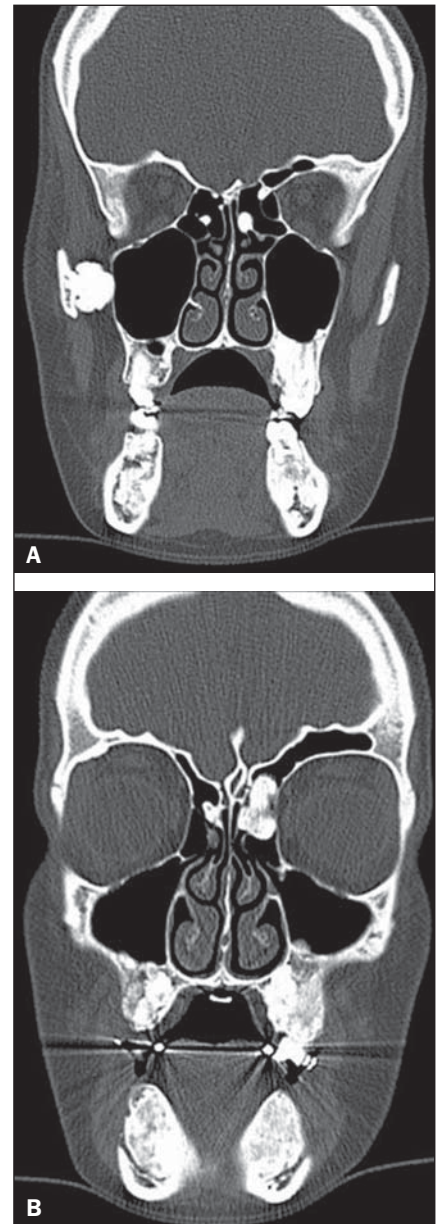


Figura 3. Cortes coronais de TC, janela óssea.

## Descrição das Imagens

**Figura 1.** Radiografia de crânio nas incidências posteroanterior e perfil mostrando, incidentalmente, múltiplas imagens osteoblásticas na projeção dos seios da face e da mandíbula.

**Figura 2.** Cortes axiais de TC sem contraste, janela óssea, confirmando a presença de múltiplas lesões osteoblásticas nos seios da face. Estas lesões apresentam crescimento para o interior dos espaços aéreos dos seios paranasais.

**Figura 3.** Cortes coronais de TC, janela óssea, mostrando múltiplas lesões osteoblásticas nos seios da face e na mandíbula, sendo que a lesão da mandíbula mostra crescimento exofítico. Os achados são sugestivos de múltiplos osteomas.

**Diagnóstico:** Síndrome de Gardner.

## COMENTÁRIOS

A síndrome de Gardner é uma variante da polipose adenomatosa familiar, que é uma doença autossômica dominante caracterizada pela presença de múltiplos pólipos adenomatosos na mucosa intestinal, especialmente dos cólons, com elevado potencial para transformação maligna<sup>(1)</sup>.

A síndrome de Gardner foi originalmente descrita como uma tríade: 1) polipose ade-

nomatosa dos cólons; 2) osteomas do crânio e da mandíbula; 3) cistos epidermóides. Entretanto, desde a descrição original por Gardner em 1953, tem-se expandido a tríade para incluir outras anormalidades de tecidos moles, como tumores desmóides, cistos sebáceos, lipomas, fibromas e sarcomas<sup>(2)</sup>. Sua incidência estimada é de 1:14.000 nascimentos<sup>(3)</sup>.

Os osteomas são tumores ósseos benignos de crescimento lento. Correspondem às neoplasias benignas mais comuns do nariz e dos seios da face. Geralmente são assintomáticos e descobertos incidentalmente em exames de imagem, mas podem cursar com sintomas, dependendo do seu tamanho e localização. O crescimento desses tumores ósseos caracteristicamente se faz para dentro do espaço aéreo de um seio da face ou simplesmente de forma exofítica em relação à superfície óssea. Na síndrome de Gardner os osteomas têm apresentação variada e geralmente precedem o aparecimento dos pólipos colônicos<sup>(4,5)</sup>.

As bases genéticas desta síndrome estão relacionadas a uma mutação no gene da polipose adenomatosa colônica localizado no braço longo do cromossomo 5. A perda das funções deste gene, que é um supressor tumoral, é considerada o evento inicial para a formação dos adenomas<sup>(6,7)</sup>.

Os diagnósticos diferenciais incluem a polipose adenomatosa familiar pura, a síndrome de Turcot (que consiste na associação de adenomas colônicos com tumores encefálicos, como glioblastoma multiforme e meduloblastoma), a síndrome de Peutz-Jeghers (que consiste em múltiplos pólipos hamartomatosos) e o câncer colorretal hereditário não polipose<sup>(6)</sup>.

O manejo desses pacientes inclui colecotomia total, pois a transformação maligna dos adenomas ocorre em todos os casos. O rastreamento familiar está indicado<sup>(1-3)</sup>.

## REFERÊNCIAS

1. Juhn E, Khachemoune A. Gardner syndrome: skin manifestations, differential diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol.* 2010;11:117-22.
2. Brodbeck AJ, Cruz JV, Camargo Filho SA, et al. Síndrome de Gardner: apresentação de um caso e revisão da literatura. *Rev Bras Colo-Proct.* 1983; 3:95-7.
3. Costa JHG, Azevedo IF, Moreira H, et al. Síndrome de Gardner – descrição de um caso raro. *Rev Bras Colo-Proct.* 1986;6:131-5.
4. Alexander AAZ, Patel AA, Odland R. Paranasal sinus osteomas and Gardner's syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2007;116:658-62.
5. Wijn MA, Keller JJ, Giardiello FM, et al. Oral and maxillofacial manifestations of familial adenomatous polyposis. *Oral Dis.* 2007;13:360-5.
6. Half E, Bercovich D, Rozen P. Familial adenomatous polyposis. *Orphanet J Rare Dis.* 2009;4:22.
7. Gómez-García EB, Knoers NVAM. Gardner's syndrome (familial adenomatous polyposis): a cilia-related disorder. *Lancet Oncol.* 2009;10:727-35.