

**CARACTERÍSTICAS
IMAGENOLÓGICAS
EXTRAINTESTINALES DEL
SÍNDROME DE GARDNER
A PROPÓSITO DE UN CASO**

Autores:

*LA VIA M. B; BUSTOS N. D; GÜIDI M.
M.; MAZZAFERRI J. S.*

**Instituto de Oncología Ángel H. Roffo
Servicio de Diagnóstico por Imágenes**



PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 32 años que consulta al servicio de partes blandas de nuestra institución por presentar lesiones subcutáneas en región abdomino-pelviana y pierna derecha. Refiere como antecedente colectomía total por múltiples pólipos, en concordancia con el diagnóstico de síndrome de Gardner.

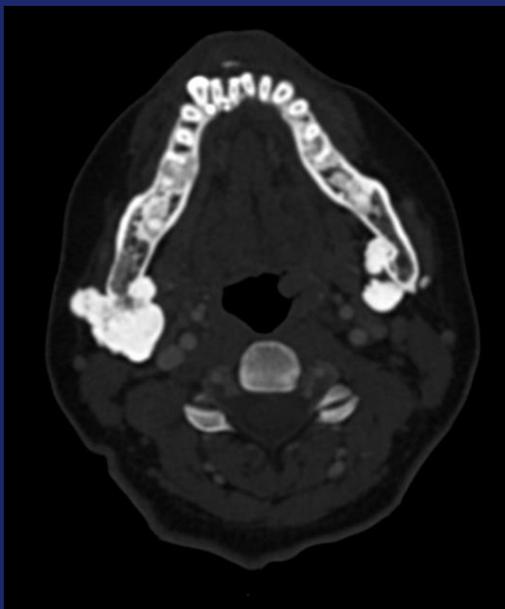
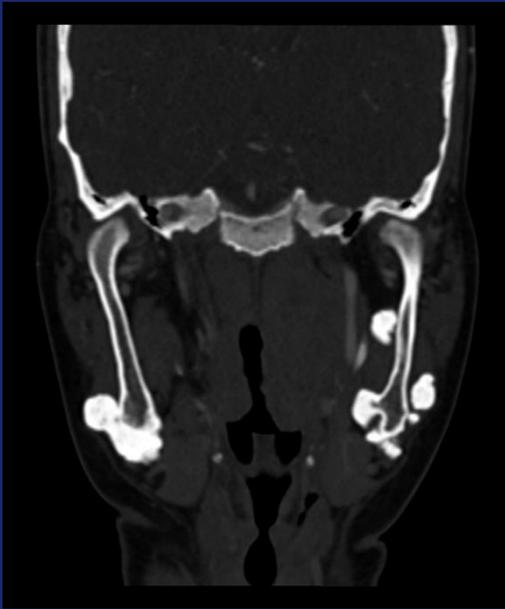
Se realiza interconsulta con el servicio de gastroenterología y asesoramiento genético.

Se le solicita TC de cuello, tórax, abdomen y pelvis con contraste oral y endovenoso y RM de columna lumbosacra, pared abdominal y pierna derecha.

Actualmente continúa bajo seguimiento, realizándose controles endoscópicos anuales.

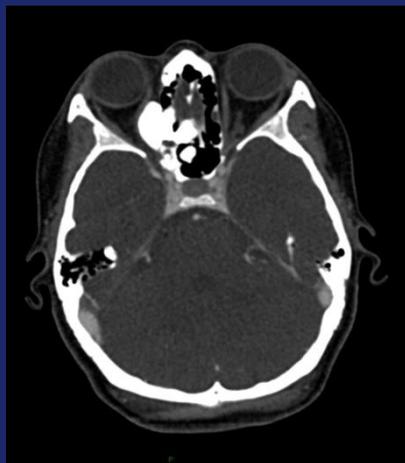
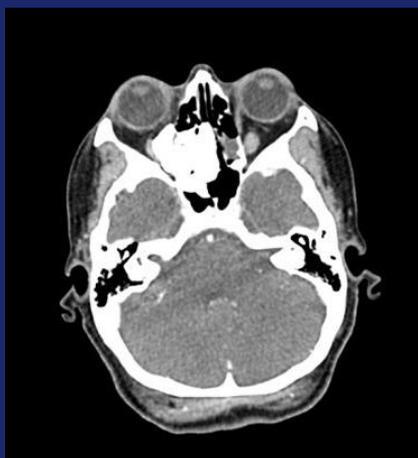
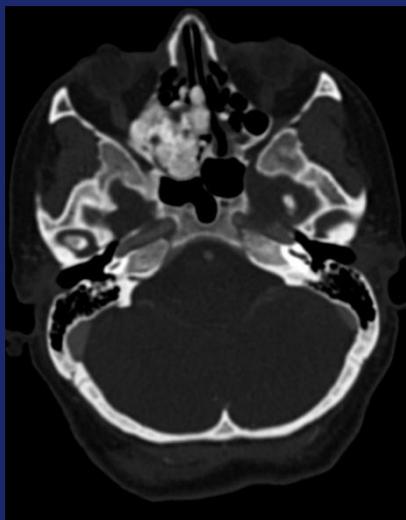
HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Múltiples osteomas ubicados en topografía
del hueso maxilar inferior.



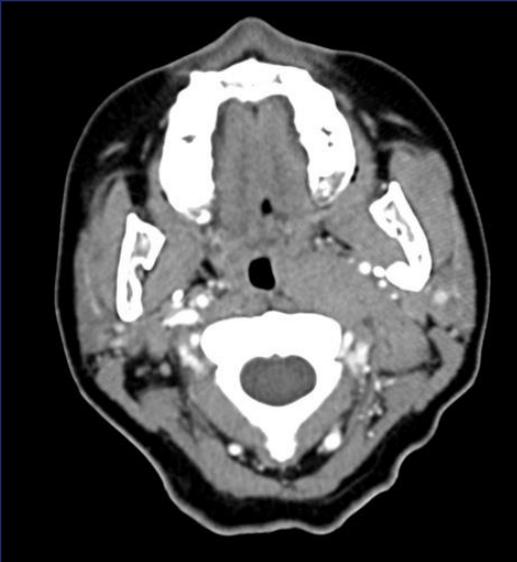
HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Osteomas en el hueso maxilar superior/celdillas etmoidales derechas, este último extendiéndose hacia el compartimiento extraconal medial de la orbita del mismo lado, desplazando los planos musculares.



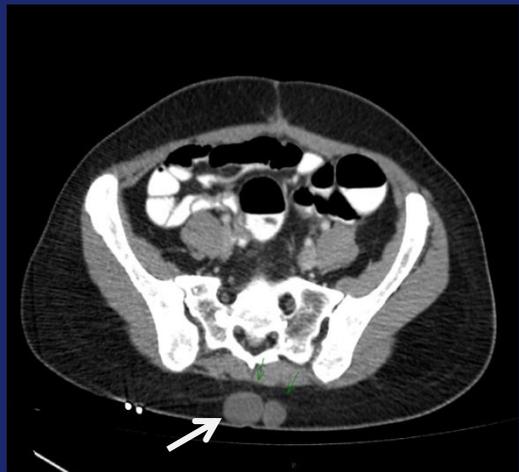
HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

En topografía del espacio parafaríngeo izquierdo, con extensión hacia la cadena yugulo-carotídea homolateral, se evidencia tejido con densidad de partes blandas, en relación a lesión mesenquimatoso/fibromatosis que no presenta realces significativos luego del suministro de contraste endovenoso.



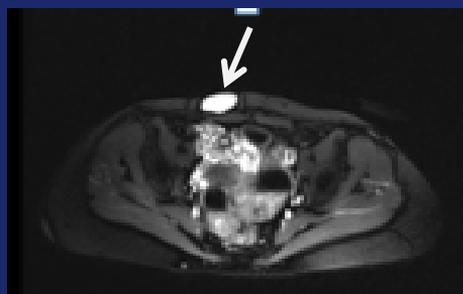
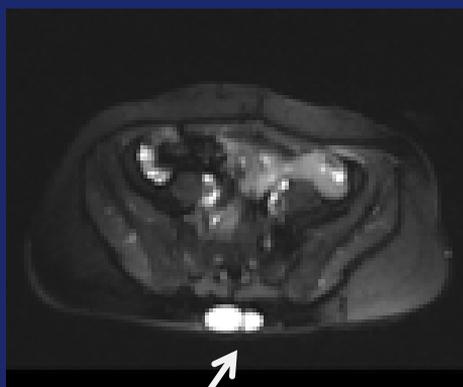
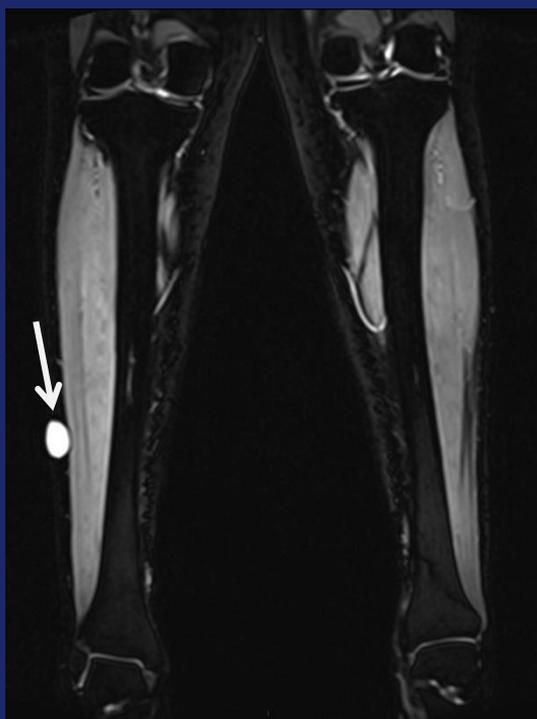
HALLAZGOS IMAGENOLÓGICO

Lesiones subcutáneas en contacto con el plano cutáneo, hipodensas en estudio de TC de tórax, abdomen y pelvis.



HALLAZGOS IMAGENOLÓGICO

Lesiones subcutáneas en contacto con el plano cutáneo hiperintensas en secuencias T2 y STIR e hipointensas en T1 de Resonancia Magnética.



DISCUSIÓN

El síndrome de Gardner es una variante fenotípica de la poliposis adenomatosa familiar hereditaria autosómica dominante. Presenta una tríada típica: osteomas múltiples craneofaciales, tumores cutáneos y poliposis intestinal. El hallazgo cutáneo más frecuente suele ser la presencia de tumores epidermoides. También pueden asociarse a dicho síndrome, tumores desmoides y fibromatosis agresiva.



DISCUSIÓN

Los pólipos aparecen con posterioridad a los osteomas, pudiendo estar en cualquier sitio del tubo digestivo. La mayoría se desarrollan durante la 2da y 3ra décadas de la vida. La tasa de malignización en la pubertad es del 5 %, aumentando al 50 % a los 30 años y el 100 % de los casos en pacientes de más de 50 años de edad.



DISCUSIÓN

Los pacientes asintomáticos tienen una supervivencia del 93%, en comparación con el 40% a 5 años de los individuos sintomáticos. Dado que prácticamente el 100% de los pacientes pueden desarrollar un cáncer colorrectal, se requiere tratamiento quirúrgico (colectomía profiláctica). El 59% de los casos fallecen por las metástasis del cáncer colorrectal, confiriéndole gravedad al síndrome.



CONCLUSIÓN

El síndrome de Gardner presenta hallazgos imagenológicos extraintestinales característicos, por lo que se destaca la importancia de reconocer su asociación en los diferentes métodos, a fin de poder realizar un diagnóstico precoz, aumentando de esta manera considerablemente la sobrevida de estos pacientes.



BIBLIOGRAFÍA

- Edward Juhn, Amor Khachemoune. Gardner Syndrome. Skin Manifestations, Differential Diagnosis and Management. *Am J Clin Dermatol* 2010; 11 (2): 117-122.
- Matteo Brucoli, MD, Mariangela Giarda, MD, and Arnaldo Benech, PhMD. Gardner Syndrome: Presurgical Planning and Surgical Management of Craniomaxillofacial Osteomas. *The Journal of Craniofacial Surgery & Volume 22, Number 3, May 2011.*
- LC Fonseca, NK Kodama, FCF Nunes, PH Maciel, FA Fonseca, M Roitberg, JX de Oliveira and MGP Cavalcanti. CASE REPORT Radiographic assessment of Gardner's syndrome. *Dentomaxillofacial Radiology* (2007) 36, 121–124.
- Chimenos-Küstner E, Pascual M, Blanco I, Finestres F. Hereditary familial polyposis and Gardner's syndrome: Contribution of the odontostomatology examination in its diagnosis and a case description. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2005;10:402-9.