



Universidade de São Paulo

Biblioteca Digital da Produção Intelectual - BDPI

Sem comunidade

Scielo

2012

Qual o seu diagnóstico?

Radiol Bras, v.45, n.4, p.XI-XII, 2012

<http://www.producao.usp.br/handle/BDPI/38572>

Downloaded from: Biblioteca Digital da Produção Intelectual - BDPI, Universidade de São Paulo

Paulo Moraes Agnolitto¹, Marcello Henrique Nogueira-Barbosa²

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).

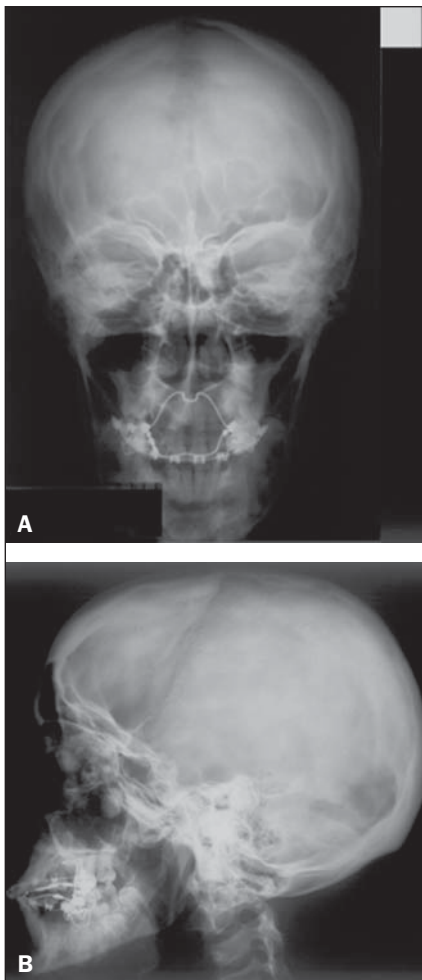


Figura 1. Radiografia de crânio nas incidências posteroanterior (A) e perfil (B).

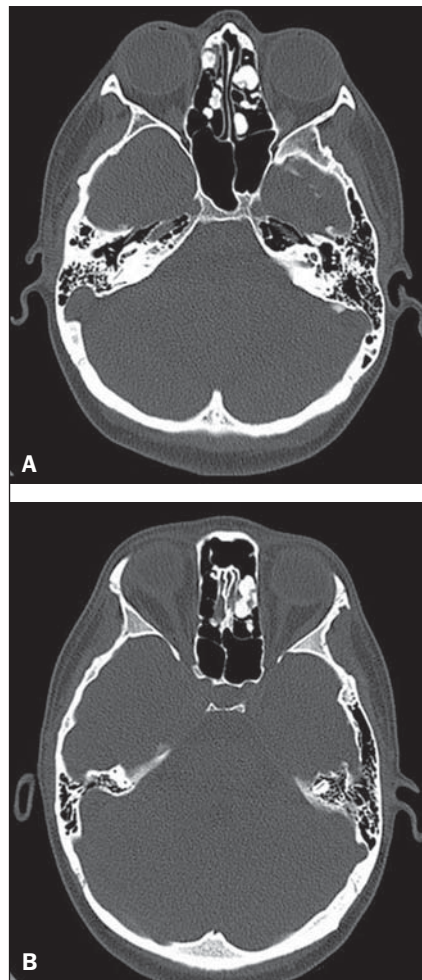


Figura 2. Cortes axiais de TC sem contraste, janela óssea.

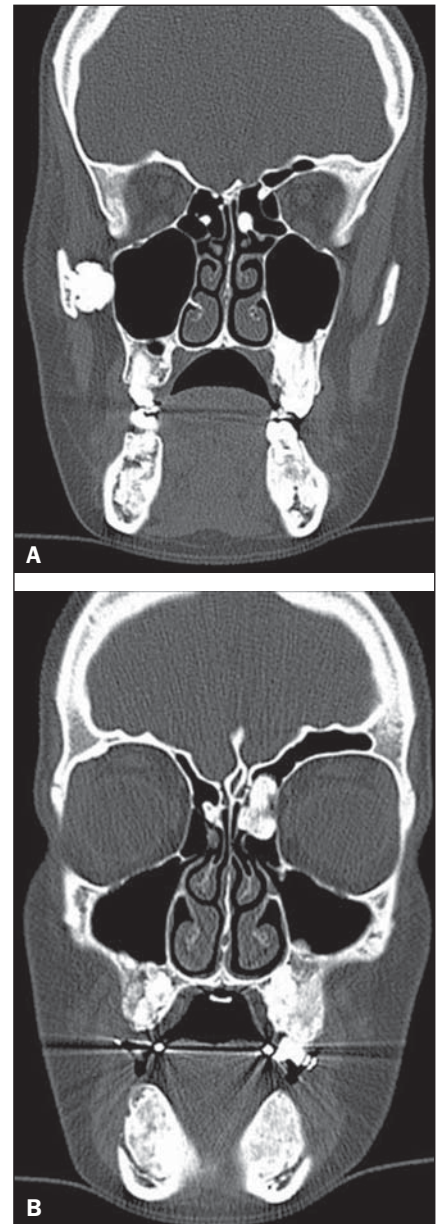


Figura 3. Cortes coronais de TC, janela óssea.

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⁽¹⁾.

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⁽²⁾. Sua incidência estimada é de 1:14.000 nascimentos⁽³⁾.

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^(4,5).

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^(6,7).

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⁽⁶⁾.

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

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.