

Síndrome de Gardner * **

Presentación de un caso

Dr. ROBERTO PUIG QUADRELLI ***

En una reunión de ateneo de la Clínica, el Dr. J. F. Cassinelli **** desarrolló algunos aspectos de la patología del síndrome de Gardner, lo que me permitió interpretar este caso y hacer su revisión.

A. P. R., 42 años. Nº de Registro 261.225. Funcionario policial. Procedente de Salto.

Antecedentes: Ingresó en junio de 1962 al Hospital Militar por diarrea y adelgazamiento. Desde hacía un año presentaba diarrea de materias líquidas, sin sangre, ni gleras. Tres meses antes del ingreso dolores abdominales y tenesmo rectal. Adelgazamiento de 30 kg.

Al examen: Adelgazamiento, anemia y dolor en marco cólico.

Rectoscopia: Poliposis rectal.

Radiografía de colon: Poliposis rectocolónica (figs. 1 y 2).

Como tratamiento se planteó la resección endoscópica de los pólipos rectales para conservar este sector y poder realizar una colectomía subtotal con restablecimiento del tránsito. Se hicieron cuatro sesiones de resección con electrobisturí, enviando el material para estudio histológico.

Biopsia de pólipo rectal: El informe establece la duda de una transformación maligna en las glándulas de la mucosa. Teniendo en cuenta ese informe se decide coloproctomía con ileostomía definitiva.

Operación (26-IX-1962): Dres. Bonifacio Urioste y Gomez, Pte. Puig. Anestesia general, Dr. Castiglioni. Incisión mediana supra e infraumbilical. Exploración: infiltración de tipo tumoral en todas las cadenas ganglionares mesentéricas y cavaoárticas. Masa tumoral por encima y detrás del ángulo cólico izquierdo, que parece englobarlo. Se toma biopsia del conglomerado nodular de la raíz de mesenterio.

Biopsia operatoria: Se observa el recubrimiento peritoneal y por debajo el tejido adiposo interrumpido e infiltrado por un pro-

ceso de aspecto inflamatorio crónico (fig. 3). Atento a este informe se replantea la colectomía.

Operación (24-X-1962): En la exploración se tiene la impresión que la infiltración de aspecto tumoral ha aumentado su extensión con importante retracción del mesenterio y fijación del marco cólico que hace imposible toda resección.

La evolución postoperatoria fue sin incidentes, lo que permitió que el paciente se fuera de alta al 5º mes de su internación.

En marzo de 1966 consulta nuevamente en el Hospital Militar por tumoración paraumbilical izquierda de aparición y crecimiento progresivo datando de pocos meses.

Al examen: Tumoración de unos 5 cm. de diámetro, dura, indolora, fijada a los planos profundos en la vaina del recto izquierdo. En paraumbilical e hipocondrio derecho otros dos nódulos más chicos que también parecen pertenecer a la pared, pero que plantean el diagnóstico diferencial con hígado secundario.

Radiografía de tránsito delgado y colon: Muestran las mismas imágenes de poliposis sin evidencia de transformación maligna, ni compresiones extrínsecas, ni extensión lesional al delgado.

Gammagrama hepático: Elevación de la parte lateral del lóbulo izquierdo con aspecto de compresión desde abajo. No hay procesos expansivos intrahepáticos.

Laparoscopia: Se penetra por F.I.D. Hay múltiples adherencias intestino-peritoneales que no permiten explorar la cavidad ampliamente, ni visualizar el hígado. Se aprecia perfectamente por la palpación externa que los tumores de la parte baja del hipocondrio derecho son parietales (Dr. L. Piñeyro).

Biopsia de tumoración de hipocondrio izquierdo (Dr. Gomez, Pte. Leal): Incisión vertical sobre la tumoración que está situada en el plano musculoponeurótico invadiendo el recto anterior.

Informe histológico: Neurofibroma.

En mayo de 1967 ingresa al Servicio Quirúrgico "F" por dolor a nivel de tumoración de hipocondrio izquierdo.

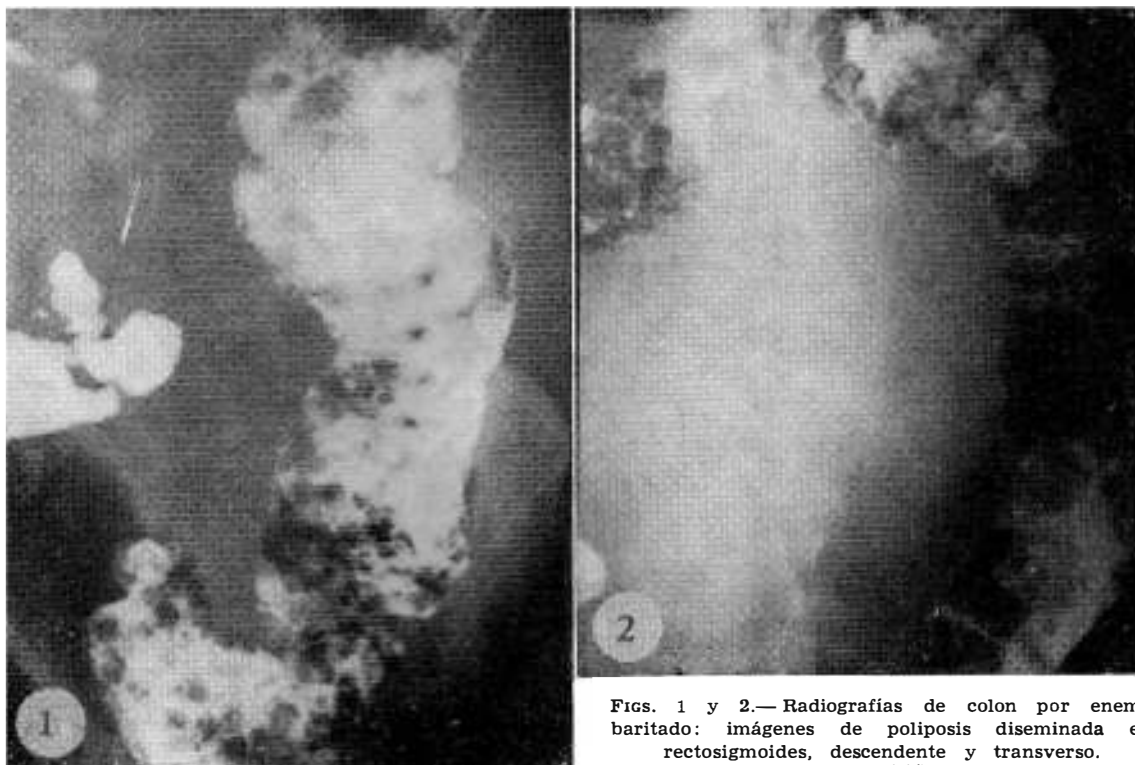
Historia: Desde hace un año y medio nota la aparición de tumoraciones abdominales paramedianas, de crecimiento progresivo, sobre todo predominante en H.I., donde se hizo la biopsis. A ese nivel hay dolor importante y

* Trabajo de la Clínica Quirúrgica "F" del Prof. H. Ardao.

** Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 27 de setiembre de 1967.

*** Adjunto de Clínica Quirúrgica.

**** Asistente del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital de Clínicas.



Figs. 1 y 2.—Radiografías de colon por enema baritado: imágenes de poliposis diseminada en rectosigmoides, descendente y transverso.



FIG. 3.—Biopsia del conglomerado nodular de la raíz del mesenterio. En el ángulo superior izquierdo se observa el recubrimiento peritoneal y por debajo el tejido adiposo subperitoneal interrumpido e infiltrado por un proceso de proliferación fibrocelular con abundante sustancia colágena intersticial, con moderada densidad celular, sin atipismo citológico.

permanente y la piel que recubre esa zona tiene sufrimiento isquémico por sobredistensión.

Tránsito intestinal: Episodios diarreicos ocasionales. No hay historia de fenómenos oclusivos.

Antecedentes familiares: Padre fallecido en el postoperatorio de nefrectomía. Madre sana. Dos hijas de 8 y 11 años sanas. Un hermano oligofrénico, otra hermana sana. En suma: no hay antecedentes familiares de alteraciones

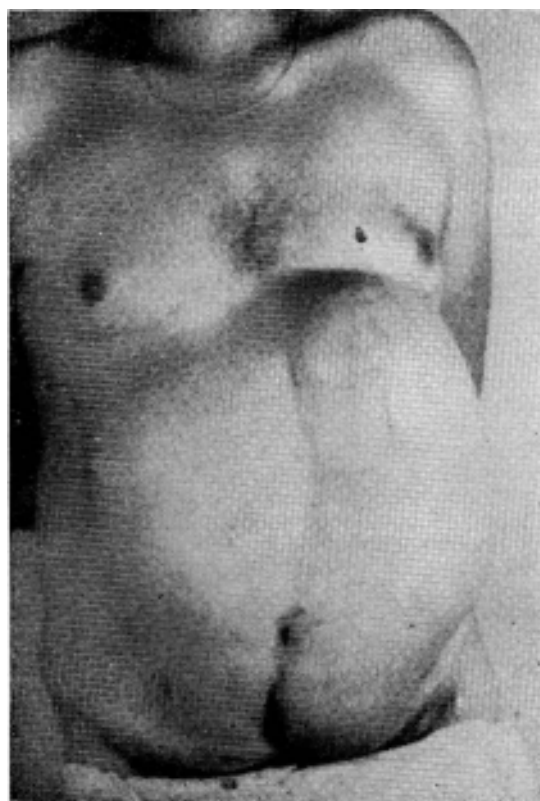


FIG. 4.

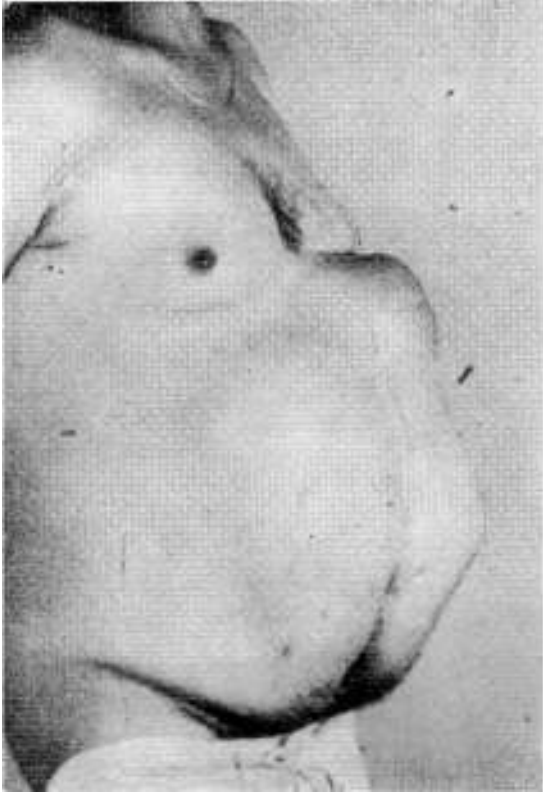


FIG. 5.

del tránsito intestinal, ni de tumores subcutáneos, ni óseos. La radiología del esqueleto de la madre y de una de las hijas es normal.

Examen: Tumorações de pared abdominal que se desarrollan a ambos lados de la cicatriz mediana desde los rebordes costales hasta las arcadas y que parecen topografiarse en el sector de los músculos rectos anteriores del abdomen (figs. 4 y 5). Tumorações subcutáneas en el dorso y en regiones temporales, de 1 a 4 cm. de diámetro.

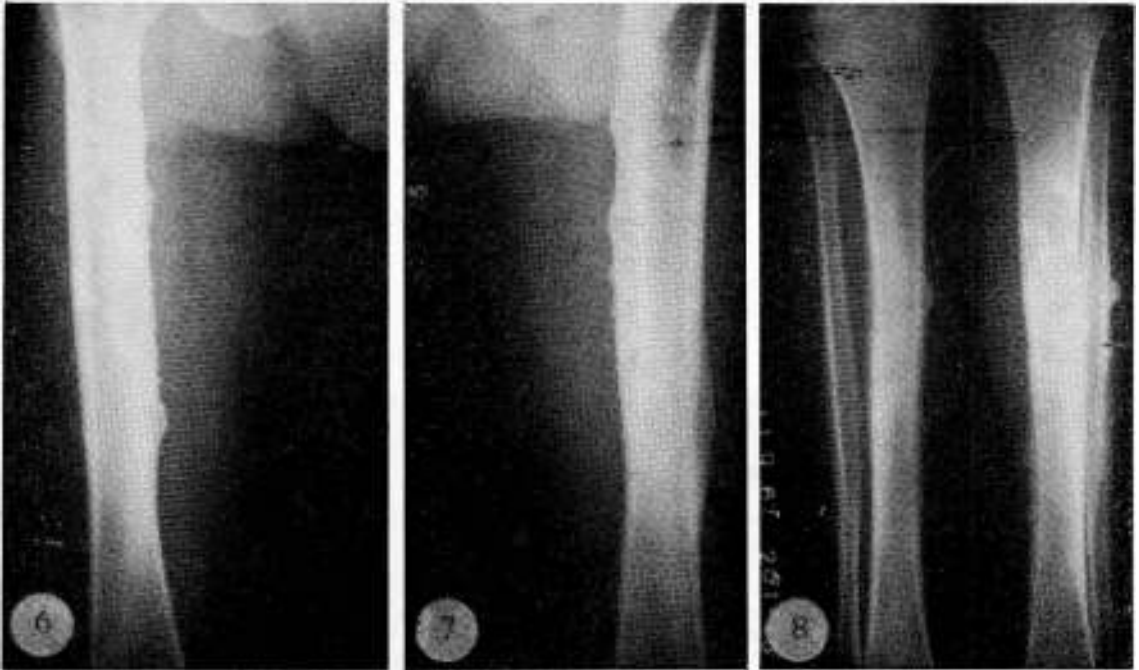
Rectosigmoidoscopia: Hasta los 25 cm. se observan múltiples pólipos de distintos tamaños, de superficie lisa en unos y polilobulada en otros; de tipo sésil y otros pediculados, asentando sobre una mucosa de aspecto normal (Dr. Pavlotsky).

Radiografía de colon: Poliposis diseminada sin evidencia de transformación maligna. Sobre el ángulo cólico izquierdo hay una impresión extrínseca.

Angiografía selectiva de arteria mesentérica inferior: El tronco de la arteria, sus ramas y la circulación del colon izquierdo son de caracteres normales.

Radiografía de esqueleto: En los huesos largos se observa una neoformación irregular a punto de partida de la capa osteogénica del periostio y que se extiende a lo largo de las diáfisis y determina algunas formaciones de tipo osteomatoso (figs 6, 7 y 8).

Examen odontológico: Hay persistencia de algunos órganos dentarios temporarios. En las radiografías se observan: inclusiones dentarias y formaciones tumorales (osteomas, odontoma compuesto complejo) (fig. 9).



FIGS. 6, 7 y 8.—Radiografías de huesos largos: ambos fémures y ambas piernas; se observa formación irregular en la cortical diafisaria con algunas formaciones osteomatosas.

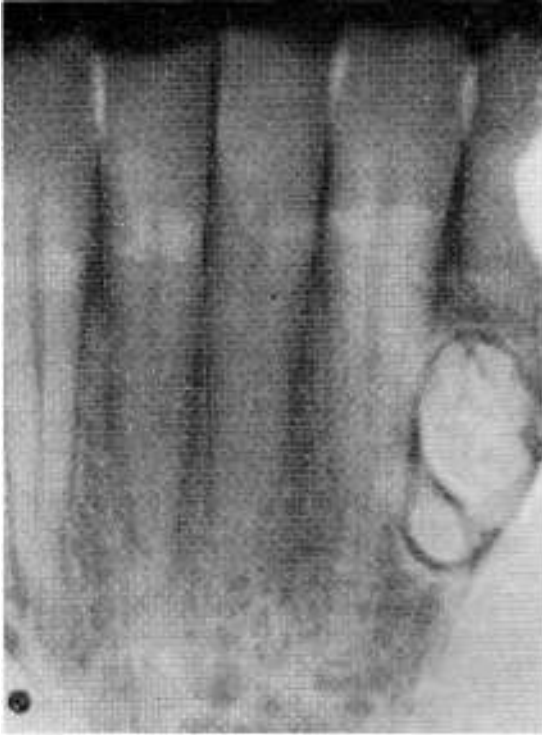


FIG. 9.— Radiografía dental:
odontoma compuesto complejo.

Tratamiento: Teniendo en cuenta la extensión de las lesiones intraabdominales comprobadas hace 5 años y de las actuales lesiones de pared, se descartó la posibilidad de tratamiento curativo. En atención al sufrimiento doloroso que provoca la masa tumoral que crece hacia el H.I., por compresión del reborde y por sobredistensión de la piel que la recubre, con riesgo de isquemia y ulceración, se decidió la resección parcial intratumoral.

I) *Operación* (20-VI-1967; Prof. H. Ardao): Resección parcial transtumoral de tumor parietal de hipocondrio izquierdo. En dos meses se reproduce una masa tumoral mayor que la reseca por neoformación o por exteriorización del tumor intraabdominal comprobado sobre el ángulo izquierdo (fig. 10).

II) *Operación* (2-IX-1967; Dr. Troschansky): Resección parcial con bisturí eléctrico.

Informe anatomopatológico (Dr. J. F. Cassinelli) (fig. 11): a) Tres pequeños pólipos adenomatosos de la mucosa cilíndrica rectal. En general con buena diferenciación celular; con leves caracteres de irregularidad en la configuración glandular, sugestivos de traducir el potencial o tendencia evolutiva a la malignidad de estos pólipos, pero no hay caracteres morfológicos de imagen adenocarcinomatosa constituida. b) Pieza de la primera operación: tumoración de 380 gr., 10 × 6 cm. c) Pieza de la segunda operación: tumoración de 2kg.500, 22 × 12 cm.

Histológicamente ambas tumoraciones presentan los mismos caracteres de una prolife-

ración conjuntiva fibrocelular madura de moderada y homogénea densidad celular con abundante sustancia colágena intersticial, sin atipismo citológico, con mitosis muy escasas. Aunque no hay elementos musculares estriados para registrar el crecimiento progresivo entre sus fibras, el aspecto corresponde a los fibromas desmoides o fibromatosis desmoides.

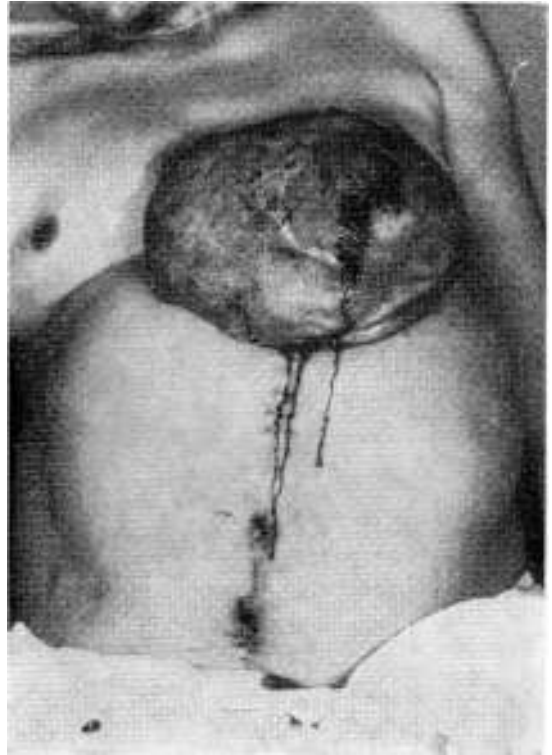


FIG. 10.

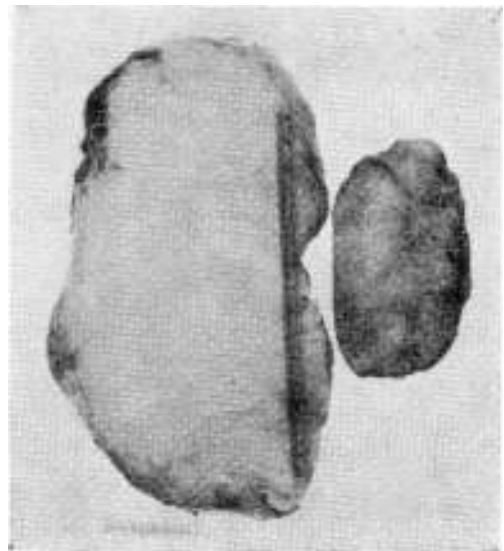


FIG. 11.

CONSIDERACIONES

1) *Aspectos genéticos.*— Gardner (8, 9, 10, 11, 12) establece el carácter hereditario de esta asociación lesional y lo atribuye al solo gene defectivo dominante o bien a dos genes ligados.

Smith (23) considera que el síndrome es una manifestación más o menos completa y espectral de un mismo gene dominante pleotrópico. Las variaciones de número y combinaciones de los distintos elementos patológicos no constituyen subgrupos genéticos, sino más bien grados de penetración del mismo gene. Según el mismo Smith, la ausencia de historia familiar puede explicarse de dos maneras: o bien que la información es incompleta o se trata de un caso de mutación.

Mc Kusick (15) describe seis formas distintas, del punto de vista genético, de la poliposis intestinal; una de ellas es el Gardner.

Govaerts (7) también considera que un mismo gene pleiotrópico favorecería la proliferación de las células del mesénquima y en esa forma sería responsable de las anomalías óseas, subcutáneas, musculares, intestinales. En el caso que presenta investigó anomalías de la fórmula cromosómica y además estudió el cariotipo, comprobando la ausencia de toda anomalía morfológica.

En el caso que se presenta no hay antecedentes patológicos familiares pesquisables por el interrogatorio; no se han comprobado anomalías ni en la madre ni en una de las hijas, aunque debe completarse el estudio con exámenes más minuciosos, así como sería necesario investigar la línea paterna y eventualmente repetir acá el examen del cariotipo, antes de admitir la posibilidad de una mutación.

2) *Poliposis rectocolónica diseminada.* Es el aspecto que más desarrollan todos los autores por su importancia en la evolución, en el tratamiento y en el pronóstico. En general es el elemento que aparece más tardíamente en el cuadro clínico. Puede evolucionar en forma asintomática o bien traducirse por rectorragias que anemizan al paciente y dolores abdominales [Jones y Cornell (14)].

Desde Mayo (16) se describen dos tipos de poliposis intestinal: una forma difusa que tapiza y sustituye toda la mucosa colónica y una forma diseminada con zonas

de mucosa intermedia sana. Cualquiera de estos dos tipos se observa en el Gardner y constituye uno de los elementos a valorar en la táctica quirúrgica.

La transformación maligna de los pólipos puede ser multifocal y se produce en el 100 % de los casos no tratados [Bochetto (1)].

Según Mayo (17) todos los pacientes mueren de cáncer antes de los 50 años.

La ausencia de pólipos en el intestino delgado y la malignización en el colon, son los dos elementos clínicos que más diferencian al síndrome de Gardner del síndrome de Peutz-Jeghers.

El diagnóstico anatómico de transformación maligna en el Gardner plantea problemas distintos: cuando hay una masa tumoral constituida el diagnóstico diferencial debe hacerse con un fibroma desmoide intraabdominal. En el diagnóstico histológico de transformación intraepitelial o grado 0, en los pólipos tomados por biopsia, se requiere mucha experiencia y sólo debe afirmarse frente a una imagen adenocarcinomatosa claramente definida.

El tratamiento quirúrgico de la poliposis se debe considerar actualmente bien codificado en lo que tiene que ver con la conservación del recto (1, 3, 7, 14). Desde Lockhart-Mummery en 1918 se dispone la fulguración preoperatoria del recto y su conservación en determinadas condiciones. La indicación operatoria se hace desde el momento que se tiene el diagnóstico de poliposis. Condiciones para la colectomía subtotal previa resección endoscópica de los pólipos rectales: a) ausencia de cáncer o aun de sospecha de transformación; b) poliposis diseminada con escaso número de pólipos en el recto; c) paciente joven dispuesto a colaborar con un control endoscópico periódico.

Según algunos autores (1, 3, 14) se ha descrito la regresión espontánea de los pólipos rectales después de la colectomía subtotal con ileorrectostomía, lo que se interpreta en base a un presunto factor hormonal o inmunológico o simplemente la disminución del riego sanguíneo.

En el caso presentado se trataba de una poliposis diseminada con escasos pólipos rectales, en un paciente joven, que no aceptaba la ileostomía definitiva; pero ante la sospecha de transformación se cambió la táctica operatoria.

Esa misma sospecha planteó después en el segundo ingreso el diagnóstico diferencial con un hígado secundario, de los tumores de pared.

Más allá de todas estas consideraciones hay un hecho de pronóstico definitivo: el colon no fue reseado y la transformación maligna se produce en el 100 % de los casos.

3) *Fibromatosis desmoidea intraabdominal y parietal*.— Los tumores desmoides de la pared abdominal fueron señalados por Gardner en sus primeras descripciones y posteriormente Smith hace una nueva descripción del síndrome en la revisión de todos los casos de poliposis rectocolónica de la Clínica Mayo, destacando la importancia y la frecuencia del 3,5 %.

Simpson (24) hace una revisión de las publicaciones y encuentra 22 casos de Gardner con fibromatosis mesentérica y analiza este aspecto: es una proliferación conjuntiva similar a la fibromatosis de Stout, es decir un crecimiento fibroblástico benigno, pero infiltrante, que se extiende por la raíz del mesenterio hacia el retroperitoneo sin evidencia de invasión ni del intestino, ni de los ganglios, ni de los vasos sanguíneos. También establece que debe distinguirse de la fibrosis retroperitoneal simple que tiene un componente inflamatorio y que obstruye los uréteres.

Verduron (25) presenta otro caso donde la evolución y el pronóstico están dominados por la fibromatosis intraabdominal: es un paciente de 33 años cuando es operado y que presenta tumor fibroso que engloba el ángulo izquierdo del colon y posteriormente desarrolla una fibromatosis mesentérica nodular y difusa. Este autor destaca el valor pronóstico de la fibromatosis que muestra signos de malignidad evolutiva predominando sobre la malignidad potencial del tumor epitelial (poliposis).

En varios trabajos se repite la dificultad para el diagnóstico anatomopatológico exacto de la fibromatosis desmoidea y en algunos casos en un primer momento se interpretó como fibrosarcoma, o neurofibroma, etc.

En el caso que se presenta se observan todas las formas de la fibromatosis desmoidea que se han descrito. En el sector intraabdominal hay fibromatosis mesentérica y retroperitoneal, que se dispone en forma difusa, nodular y tumoral. La fi-

gura 3 muestra la biopsia tomada en la primera intervención de un nódulo mesentérico. Se hace notar que este proceso no ha provocado compresiones, ni fenómenos oclusivos, ni siquiera desplazamientos vasculares como lo ha puesto de manifiesto la evolución clínica y se confirma en los estudios radiológicos de tránsito de delgado y angiografía selectiva. Por otra parte, es esta misma proliferación que impuso limitaciones técnicas para la resección como lo señala también Simpson (24).

El caso que se presenta se destaca también por los desmoides parietales de crecimiento progresivo y apremiante en los últimos tiempos, imponiendo la necesidad de resecciones paliativas de riesgo también progresivo. Actualmente la pared abdominal, en el sector de los rectos anteriores se encuentra sustituida por sendas tumores que se extienden desde los rebordes hasta las arcadas crurales.

A nivel del hipocondrio izquierdo en especial, donde se intervino en dos oportunidades, hay un crecimiento mayor que también se ha interpretado como exteriorización de la masa intraabdominal que ocupaba el hipocondrio izquierdo, por detrás y encima del ángulo cólico.

4) *Osteomatosis diseminada*.— Desde la descripción inicial de Plenck y Gardner constituye un síndrome radiológico de gran valor diagnóstico. Hay engrosamientos y condilaciones irregulares de la cortical de los huesos largos y pequeños tumores eúrneos, bien localizados y definidos. Todos estos tumores tienen origen en los huesos membranosos, así como en los huesos largos las alteraciones tienen un origen perióstico.

Esto sugiere un disturbio esencial en la formación de hueso membranoso, trastorno de base genética y de evolución neoplásica aunque limitada (19, 26).

En el caso que se presenta no se han encontrado alteraciones en los huesos del cráneo ni clínica ni radiológicamente, pero en cambio es llamativo el proceso que se desarrolla en los huesos largos, y de apariencia excepcional, para los radiólogos de experiencia.

Las alteraciones óseas en conjunto son asintomáticas y autolimitadas, pero tienen gran valor diagnóstico porque aparecen previamente a la poliposis [Bochetto (1)].

Todos los autores coinciden en la distribución de las alteraciones que predominan en el cráneo a nivel de la mandíbula, en la tabla interna a crecimiento intrasinal y en los huesos largos (1, 4, 7, 14, 23, 26) (Dunning, Bochetto, Jones, Smith, Ziter, Govaerts).

5) *Alteraciones dentarias.*—Las alteraciones dentarias constituyen un hallazgo en este caso: se buscaron después de revisar la literatura. Como señalan todos los autores tienen gran valor diagnóstico y sobre todo su divulgación en el ambiente científico odontológico, puede permitir el despistaje de casos aislados. Rayne y Bullogh publican un caso de síndrome de Gardner, hallado a punto de partida de sus alteraciones dentarias: se trataba de una enferma de 29 años que consultó por caries en un Servicio de Cirugía oral (14, 20).

6) *Tumoraciones subcutáneas.*—Oldfield (18) estudió la sebocistomatosis familiar que se trasmite como dominante mendeliano en tres integrantes de una familia con poliposis. Cuando aparecen estos tumores son muy frecuentes, hasta 40 ó 50 y tienen predilección por la cara y las extremidades, más bien que en sus usuales localizaciones en el cráneo y en el dorso. Tienen también gran valor diagnóstico porque junto a las alteraciones óseas aparecen precozmente antes de las poliposis. Hay otros tipos de tumores subcutáneos: lipomas, leiomiomas, neurofibromas, pero son menos frecuentes.

En el caso presentado sólo se hallaron tres tumores subcutáneos y no pudieron ser estudiados histológicamente.

EVOLUCION FINAL Y AUTOPSIA

En los tres meses siguientes a esta presentación, el paciente decae progresivamente en su estado general. Finalmente hace cuadro febril con vómitos y diarreas, falleciendo el 28-XII-1967.

La autopsia mostró (Prof. A. Mateo y Br. J. Decaro):

1º) Fibromas desmoides de ambos rectos anteriores que no infiltran la hoja posterior de la vaina.

2º) Peritonitis difusa purulenta por perforación de adenocarcinoma de ciego.

3º) Poliposis adenomatosa diseminada de todo el tubo digestivo desde el píloro hasta el recto: en el delgado predominan micropólipos sobre las válvulas conniventes, en el colon son de mayor tamaño, pediculados, predominando en el cecoascendente.

4º) Fibromatosis desmoide difusa de todos los mesos con engrosamiento de 5 cm. en la raíz del mesenterio: no hay compresión ni infiltración de los elementos neurovasculares, ni invasión del retroperitoneo.

5º) Adenoma de suprarrenal.

RESUMEN

1) Se presenta un caso más de síndrome de Gardner que se caracteriza por el desarrollo exagerado y predominante de la fibromatosis desmoidea intraabdominal y parietal que supone limitaciones definitivas en el tratamiento y que agrava el pronóstico por su propia e ilimitada evolutividad que se impone a la eventual transformación de la poliposis, que no pudo ser resecada.

2) Se analizan los distintos aspectos que presenta a la luz de la bibliografía consultada.

RÉSUMÉ

1) On présente un cas de syndrome de Gardner qui se caractérise par le développement exagéré et prédominant de la fibromatose dermoïde intra-abdominale et pariétale qui suppose limites définitives dans le traitement et qui aggrave le pronostic par sa propre et limitée évolution qui s'impose à la éventuelle transformation de la polypose qui n'a pu être desséchée.

2) On analyse les divers aspects que présente à la lumière la bibliographie consultée.

SUMMARY

1) A report is made of a case of Gardner's syndrome marked by overdevelopment and prevalence of intra-abdominal and parietal desmoid fibromatosis

entiling distinct limitations in the treatment. The above results in a poor prognosis owing to an intrinsic, unchecked course involved in the transformation of the polyposis which was not amenable to resection.

2) The various features of the condition are dealt with in the hyght of the available literature.

BIBLIOGRAFIA

1. BOCHETTO, J. F., RAYCROFT, J. F. and COL. Multiples polyposis. Exostosis and soft tissue tumors. *S.G.O.*, 117: 48-94, 1963.
2. BENNET, R. C. Desmoid tumour in association with familial polyposis *Brit. J. Surg.*, 50: 827-9, 1963.
3. COLCOCK, B. P. and ZOMORODIAN, A. Gardner's syndrome. *Postgrad. Med.*, 40: 29-34, 1966.
4. DUNNING, E. J. Gardner's syndrome. Report of a case. *Ann. Surg.*, 161: 565-8, 1965.
5. DELANEY, T. J. A case of Gardner's syndrome. *Brit. J. Surg.*, 53: 826-7, 1966.
6. FADER, M. Gardner's syndrome and a new dental discovery. *Oral Surg.*, 15: 153, 1962.
7. GOVAERTS, S. P. Gardner's syndrome. *Acta Gastroent. Belg.*, 27: 229-36, 1964.
8. GARDNER, E. J. Follow-up study of a family group exhibiting dominant inheritance for a syndrome including intestinal polip's, osteomas, fibromas and epidermal syts. *Amer. J. Hum. Genet.*, 14: 376-90, 1962.
9. GARDNER, E. J. and STEPHEN, F. E. Cancer of the lower digestive tract in one family group. *Amer. J. Hum. Genet.*, 2: 41, 1950.
10. GARDNER, E. J. Genetic and clinicas study of intestinal polyposis, predisposing factor for carcinoma of colon and rectum. *Amer. J. Hum. Genet.*, 3: 167, 1951.
11. GARDNER, E. J. and PLEUX, H. P. Hereditary pattern for multiple osteomas in family group. *Amer. J. Hum. Genet.*, 4: 31, 1952.
12. GARDNER, E. J. and RICHARD, R. C. Multiple cutaneous and subcutaneous lesions occurring simultaneously with hereditary polyposis and osteomatosis. *Amer. J. Hum. Genet.*, 5: 139, 1953.
13. HOLLAND, W. Gardner's syndrome. *New ueal. Med. J.*, 65: 315-8, 1966.
14. JONES, E. and CORNELL, W. Gardner's syndrome: revieu of the literature and report of a family. *Arch. Surg. (Chicago)*, 92: 287-300, 1966.
15. Mc KUSICK, V. A. Genetic factors in intestinal polyposis. *J.A.M.A.* 182: 271-77, 1962.
16. MAYO, C. W. and WAKEFIELD, E. G. Disseminated polyposis of the colon. *J.A.M.A.*, 107: 342, 1936.
17. MAYO, C. W., DE WEERD, J. H. and JACKMAN, R. J. Diffuse familial polyposis of the colon. *Surg. Gynec. Obstet.*, 93: 87, 1951.
18. OLDFIELD, M. C. The association of familial polyposis of the colon with multiple sebaceous syts. *Brit. J. Surg.*, 41: 534, 1954.
19. PLENK, H. P. and GARDNER, E. J. Osteomatosis (leontiasis ossea); hereditary disease of membranous bone formation associated in one family with polyposis of the colon. *Radiology*, 62: 830, 1954.
20. RAYNE, J. and BULLOGH, P. A case of Gardner's syndrome. *Brit. J. Surg.*, 53: 824, 1966.
21. SHIFFMAN, M. A. Familial multiple polyposis associated with soft tissue and hard tissue tumors. *J.A.M.A.*, 179: 514-22, 1962.
22. SMITH, W. G. Multiple polyposis, Gardner's syndrome, and desmoid tumours. *Dis. Colon Rectum*, 1: 323, 1958.
23. SMITH, W. G. Desmoid tumours in familial polyposis. *Proc. Mayo Clin.*, 34: 31, 1959.
24. SIMPSON, R. D. and MAYO, CH. Mesenteric fibromatosis in familial polyposis: a variant of Gardner's syndrome. *Cancer*, 17: 526-34, 1964.
25. VERDURON, J., POTET, F. et COL. Syndrome de Gardner (polypose rectocolique familiale associee a des tumeurs conjonctives multiples): une observation. *Arch. Mal. Appar. Dig.*, 54: 521-32, 1965.
26. ZITER, F. M. Roentgenographie Finding in Gardner's syndrome. *J.A.M.A.*, 192: 1000-2, 1965.

COMENTARIO

(Realizado a propósito de la reunión científica en la Sociedad de Cirugía del Uruguay, referente al síndrome de Gardner.)

En los últimos años el síndrome de Gardner ha acaparado la atención en el ambiente odontológico. En dicho sentido se está realizando la correspondiente promoción para que el odontólogo esté alerta cuando se enfrente a las anomalías dentarias que se han descrito por distintos autores en sus respectivos informes, en su aparente relación con el síndrome en consideración.

Recién en el año 1962 aparece en la revista odontológica "Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology" un informe del cirujano oral, Dr. Melvin Fader, quien estudia varios miembros de una familia con evidencias clínicas compatibles con el síndrome de Gardner. Dicho autor añade que a las tres características principales (poliposis, osteomas, quistes sebáceos) le anexa una cuarta, a saber, la presencia de dientes múltiples permanentes y supernumerarios incluidos tanto en el maxilar como en la mandíbula, dado que fue éste un hallazgo que encontró en todos los miembros de la familia afectada.

Pero creemos que es también de interés, y que fue citado por algunos de los autores que presentaron trabajos en esta reunión, la pre-

sencia ocasional en el síndrome de una anomalía tumoral de origen dentario, el odontoma, en especial del tipo o variedad que está compuesto por una gran cantidad de dientes rudimentarios, llegándose en algunos casos a contar hasta 200 en una entidad individual.

Queremos hacer también referencia a lo siguiente: en el informe citado del Dr. Fader, el autor transcribe de una comunicación del propio Gardner: "...uno de los miembros de una familia con el síndrome, había muerto a la edad de 29 años de poliposis múltiple y carcinoma del colon. Su madre y hermana afirmaron que algunos años antes de su muerte le habían extraído de sus maxilares masas de dientes deficientemente desarrollados, luego de la avulsión de piezas dentarias. Un sobrino del paciente fue objeto de extracciones dentarias y se le encontraron dientes deficientemente desarrollados en la base de los dientes que le fueron extraídos".

Se cita también en el trabajo de referencia, una comunicación personal del Dr. W. Smith, del año 1958, quien señala que en la porción esponjosa de la mandíbula pueden presentarse cientos de áreas redondeadas de densidad aumentada. Y agrega: "...no se me ocurrió la posibilidad de que las áreas de densidad aumentada fueran formaciones de estructuras dentarias. Aunque fueron examinadas radiografías extraorales del paciente por odontólogos consultantes, no se consideró la posibilidad de que dichas áreas representaran estructuras dentarias".

En definitiva, y con nuevos informes de este síndrome, será posible extraer conclusiones más definidas referentes a la posible implicancia dentaria con el mismo. Mientras tanto, sería de interés el alertar al odontólogo que, en presencia de anomalías dentarias, consultara al médico especializado con la finalidad de descartar la presencia del síndrome en estudio.