

# Gardner Sendromlu Olguya Dental Teşhis ve Tedavi Yaklaşımları

## Dental Diagnosis and Treatment Approaches of Gardner's Syndrome

İlhan KAYA,<sup>a</sup>  
Poyzan BOZKURT<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi AD,  
Ankara Üniversitesi  
Diş Hekimliği Fakültesi,  
Ankara

Received: 04.10.2017  
Received in revised form: 28.12.2017  
Accepted: 29.01.2018  
Available online: 06.07.2018

Correspondence:  
İlhan KAYA  
Ankara Üniversitesi  
Diş Hekimliği Fakültesi,  
Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi AD, Ankara,  
TÜRKİYE/TURKEY  
dtihankaya@gmail.com

**ÖZET** Gardner sendromu; çoklu intestinal polipler, osteomalar ve yumuşak doku tümör/kistleri ile karakterize bir hastalıktır. Ek olarak, bu sendromun dental bulguları arasında yer alan süpernümerer ve gömülü dişler kadar çoklu odontomaların varlığı da bildirilmektedir. Hastalığın malignite gösteren bulgulara sahip olması nedeni ile diş hekimleri de en az medikal hekimler kadar ön tanıda dikkatli olmalıdır. Bu çalışmada, daha önceden Gardner sendromu tanısı almış bir olguya ait dental teşhis ve tedavi yaklaşımlarının özetlenmesi amaçlanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Gardner sendromu; intestinal polip; osteoma; odontoma; gömülü diş

**ABSTRACT** Gardner's syndrome is characterized by multiple intestinal polyps, osteomas and soft tissue tumors/cysts. Additionally, the presence of multiple odontomas as well as supernumerary and impacted teeth are reported as the dental findings of this syndrome. Since the disease has malignant findings, dentists should be at least as careful as the medical doctors at the pre-diagnosis. The purpose of this study is to summarize the dental diagnosis and treatment approaches of a case previously diagnosed with Gardner syndrome.

**Keywords:** Gardner's syndrome; intestinal polyps; osteoma; odontoma; impacted teeth

Gardner sendromu; otozomal dominant kalıtımla geçen ve oldukça nadir görülen, çoklu intestinal polipler, osteomalar ve yumuşak doku mezenkimal tümörleri ile karakterize bir hastalıktır.<sup>1</sup> Gardner sendromu geni beşinci kromozomun uzun kolu (5q21-22) üzerinde yer almakta olup, spontan mutasyonların %20'sinde aile öyküsü rapor edilmiştir.<sup>2,3</sup> Gardner ve Richards intestinal polipler ile çoklu kutanöz/subkutanöz tümörler arasında ilişki göstererek hastalığı Gardner sendromu olarak adlandırmışlardır.<sup>1,4,5</sup>

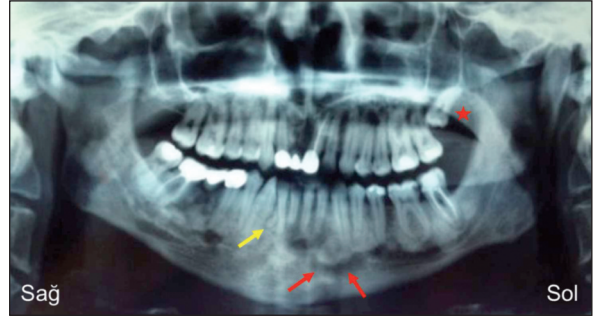
Gardner sendromu, intestinal poliplerin malign karakter kazanma eğilimi açısından riskli olduğundan, hastalığın erken teşhisi büyük önem taşımaktadır.<sup>5</sup> İntestinal poliplerin 20-40'lı yaşlarda %100'e yakın oranlarda malign dönüşüm gösterdiği bildirilmiştir.<sup>6</sup> Özellikle diş hekimi kontrolünde çoklu osteomaların ya da çoklu sebasöz kistlerin teşhis edilerek, sendromun tanısının sağlanması hayat kurtarıcı olabilmektedir.<sup>7</sup> Ayrıca, bu bulgulara ek olarak; dental anomaliler, fibroz displazi, fibrom, desmoid tümörler ve epidermoid kistler de izlenmektedir.<sup>8-10</sup>

Gardner sendromunda benign tümörler genellikle yavaş gelişimli olup, dental bölge dikkate alındığında mandibula başta olmak üzere, kafatasının dış korteksi ve paranasal sinüslerde yerleşim göstermektedir.<sup>10,11</sup> Bu lezyonlar radyografik incelemede radyopak ve iyi sınırlı izlenebileceği gibi, atılmış pamuk görünümü veren difüz radyoopasiteler şeklinde de olabilmektedir.<sup>12</sup> Dental anomaliler ise Gardner sendromu hastalarının %30'luk kısmında izlenmektedir. Bu anomaliler genellikle hipodonti, odontoma, süpernumerer diş, anormal diş morfolojisi ve gömülü/sürmemiş diş şeklinde izlenmektedir.<sup>13</sup>

Bu çalışmada, nadir görülen Gardner sendromu olgusunun fiziksel ve dental bulguları ile tedavi aşamalarının özetlenmesi amaçlanmıştır.

## OLGU SUNUMU

Gardner sendromu teşhisi alan 31 yaşındaki erkek olgu, sol mandibuler posterior bölgedeki ağrı şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Yapılan ağız içi ve ağız dışı muayenede; ağız açıklığının kısıtlanmış olduğu ve deride subkutanöz nodüler lezyonların varlığı saptandı. Olgunun panoramik radyografik incelemesinde ise sol mandibular kanin bölgede iyi sınırlı ve sklerotik yapıda odontoma varlığı, sol maksiller üçüncü molar dişin gömülülüğü, sağ mandibuler kanin lateral diş arasında süpernumerer diş varlığı, mandibulada atılmış pamuk görüntüsü ve malforme sağ kondil izlendi (Resim 1). Sol mandibuler kanin bölgesinde bulunan odontoma lezyonunun anatomik yapılar ile ilişkide olmaması, patolojik klinik bulgu ve olgunun şikâyet göstermemesi nedeni ile eksizyonu yerine periyodik olarak üç aylık izlemi uygun görüldü. Ancak, klinik olarak ağrı şikâyeti ve radyolojik olarak periapikal patolojik lezyon bulgusu gösteren sol mandibuler ikinci molar dişin ve süpernumerer dişin çekimine karar verildi. Sonrasında, olgudan yazılı ve sözlü onam alınarak, ağrı şikâyetinin kaynağı olan sol mandibuler ikinci molar dişin çekim işleminde, rejyonal anestezi amacıyla dört ampul UltracainÖ D-S (80 mg artikain hidroklorid, 0,012 mg epinefrin hidroklorid, Sanofi Aventis) uygulanmasına rağmen, istenen anestezi derinliğine ulaşılamadı. Olgu tarafından önceki diş çekimi uygulamasında da



**RESİM 1:** Olguya panoramik radyografik görüntü. Görüntüde sol mandibuler kanin bölgede odontoma (kırmızı oklar), sağ mandibuler kanin lateral diş arasında süpernumerer diş (sarı ok) ve sol maksiller arka bölgede gömülü üçüncü molar diş izlenmektedir (yıldız).

benzer durumun yaşandığı bildirildi. Bunun üzerine, kliniğimizde rutin uygulanan sedoanaljezi yöntemi ile hedeflenen anestezi derinliği sağlanarak ilgili dişin çekimi planlandı. Sedasyon öncesi preoperatif değerlendirmede; olguda kısıtlı ağız açıklığı, kısa sternomental ve tiromental mesafe olduğu görüldü. Mallampati testi Sınıf III ve olgunun genel sağlık durumunun ASA II olduğu saptandı. Rutin monitörizasyonla beraber olguya intravenöz 10 mg metoklopramid, 2 mg midazolam, 0,5 mg-1 kg<sup>-1</sup> ketamin, 0,5 mg-1 kg<sup>-1</sup> propofol uygulandı. RSS4 (Ramsey Sedation Scale) seviyesine ulaşıldığında diş çekimi gerçekleştirildi. Sol mandibuler ikinci molar diş furkasyon bölgesinden vertikal olarak ikiye ayrıldıktan sonra, her iki parçanın ayrı ayrı çekimi gerçekleştirildi. Ardından, postoperatif ağrı kontrolü için 20 mg deksketoprofen intravenöz olarak uygulandı. Olgu RSS3 seviyesine ulaştığında servise gönderildi ve RSS2 seviyesine gelindiğinde ise aynı gün taburcu edildi. Olgu, postoperatif 10. günde kontrole çağırılarak sol mandibuler ikinci molar dişin çekim bölgesi kontrol edildi ve yara iyileşmesinin sorunsuz tamamlandığı saptandı. Son olarak, olgunun ailesine ait diğer fertlerin Gardner sendromu taşıma olasılığı açısından araştırılması önerildi.

## TARTIŞMA

Gardner sendromu ile ilişkili başlıca çene lezyonları genellikle çoklu osteomalar ve çoklu odontomalar olarak izlenmektedir.<sup>1,14</sup> Bunun yanı sıra; çoklu sebasöz kistler, epidermoid kistler ve fibröz

displazi gibi lezyonlar ile süpernümerer diş, hipodonti, anormal diş morfolojisi, gömülü ya da sürmemiş diş şeklinde dental anomaliler de sendroma eşlik etmektedir.<sup>7-10,13</sup> Bu bulgular ışığında, çalışmamızda sunulan olguda odontoma, süpernümerer diş, diş gömülülüğü ve mandibulada atılmış pamuk görünümünün izlenmesi sendromun dental bulgularıyla olgunun örtüştüğünü kanıtlar niteliktedir. Gardner sendromu hastalarının büyük bir kısmında izlenen, diş dokularından köken alan odontomalar, genellikle agresif özellik göstermeyen benign tümörler olup, olgumuzda klinik bulgu vermemesi nedeni ile eksizyonu yerine 3'er aylık aralıklarla rutin klinik ve radyolojik izlemi uygun görülmüştür.<sup>15</sup>

Gardner sendromu ile ilişkili çene lezyonları genellikle çene kemiğinin sklerozu şeklinde gelişmekte ve histolojik olarak diş sert dokularına benzerlik göstermektedir.<sup>15</sup> Ek olarak, osteoma ve odontoma kadar sık izlenmese de fibroz displazi bulgusunun Gardner sendromuna eşlik ettiği bilinmektedir.<sup>7</sup> Olgumuzda da mandibulanın radyografik incelemesinde, bazı durumlarda kemik densitesinin artmasıyla sonuçlanan fibroz displazinin bir bulgusu olan atılmış pamuk görüntüsü saptanmıştır. Gardner sendromu ile ilişkili lezyonların kemik sklerozu ve dansite artışı ile seyretmesi nedeni ile, kemik dokuyu içine alan cerrahi işlemlerde travmatik çalışma prensibi gereği özellikle sol mandibuler ikinci molar dişin çekimi, köklerin furkasyon bölgesinden vertikal olarak ikiye ayrılmasıyla gerçekleştirilmiştir. Olgunun postoperatif 10. gün kontrolünde cerrahi alanda sorunsuz doku iyileşmesi izlenmiştir. Olgunun anamnezinde, daha önceki dental tedavide anestezi derinliğinin sağlanamaması, ağız açmada kısıtlılık ve artmış anksiyete düzeyi nedeni ile diş çekiminin sedasyon altında yapılması planlanmıştır.

Gardner sendromu, malign karakter gösterebilen intestinal ve dermoid bulguların yanı sıra, oral bulgular ile de dikkat çekmektedir.<sup>7</sup> Bu noktadan hareketle, diş hekimi bu bulguların teşhisiyle sendromun ortaya çıkarılmasını sağlayarak hayat kurtarıcı olabilmektedir.<sup>1,14</sup> Ek olarak, sendromun ailesel geçişi gerçeğine dayanarak, diğer aile bireylerinin dental muayenesinin yapılması Gardner sendromunun erken teşhisinde, malign lezyonların gelişimine karşı diş hekimi muayenesinin önemini ortaya koymaktadır.<sup>1,14</sup> Hastalığın ailesel geçişi nedeni ile, olgunun ailesine ait diğer bireylerin de sendromdan etkilenme durumunun araştırılması amacıyla medikal incelemesi istenmiştir. Gardner sendromu hastalarında, diş hekimi ve hastanın medikal hekimi hastalığın teşhisinden tedavi sürecine kadar koopere durumda olmalıdır.

#### **Finansal Kaynak**

*Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.*

#### **Çıkar Çatışması**

*Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.*

#### **Yazar Katkıları**

**Fikir/Kavram:** İlhan Kaya, Poyzan Bozkurt; **Tasarım:** İlhan Kaya; **Denetleme/Danışmanlık:** İlhan Kaya, Poyzan Bozkurt; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** İlhan Kaya; **Analiz ve/veya Yorum:** İlhan Kaya; **Kaynak Taraması:** İlhan Kaya, Poyzan Bozkurt; **Makalenin Yazımı:** İlhan Kaya; **Eleştirel İnceleme:** Poyzan Bozkurt; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Poyzan Bozkurt; **Malzemeler:** İlhan Kaya, Poyzan Bozkurt.

## KAYNAKLAR

1. Fotiadis C, Tsekouras DK, Antonakis P, Sfiniadakis J, Genetzakis M, Zografos GC. Gardner's syndrome: a case report and review of the literature. *World J Gastroenterol* 2005; 11(34):5408-11.
2. Bodmer WF, Bailey CJ, Bodmer J, Bussey HJ, Ellis A, Gorman P, et al. Localization of the gene for familial adenomatous polyposis on chromosome 5. *Nature* 1987;328(6131):614-6.
3. Watne AL. Colon polyps. *J Surg Oncol* 1997;66(3):207-14.
4. Gardner EJ, Richards RC. Multiple cutaneous and subcutaneous lesions occurring simultaneously with hereditary polyposis and osteomatosis. *Am J Hum Genet* 1953;5(2):139-47.
5. Bayrakçı B, Özen E, Sever A, Özütemiz AÖ. [Gardner' syndrome: a case report]. *Akademik Gastroenteroloji Dergisi* 2007;6(2):86-9.
6. Jones K, Korzcak P. The diagnostic significance and management of Gardner's syndrome. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1990;28(2):80-4.
7. Basaran G, Erkan M. One of the Rarest syndromes in dentistry: Gardner syndrome. *Eur J Dent* 2008;2(3):208-12.
8. Antoniadis K, Eleftheriades I, Karakasis D. The Gardner syndrome. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1987;16(4):480-3.
9. Bhamra PK, Chugh R, Baker LH, Doherty GM. Gardner's syndrome in a 40-year-old woman: successful treatment of locally aggressive desmoid tumor with cytotoxic chemotherapy. *World J Surg Oncol* 2006;4(96):90-100.
10. Takeuchi T, Takenoshita Y, Kubo K, Iida M. Natural course of jaw lesions in patients with familial adenomatosis coli (Gardner's syndrome). *Int J Oral Maxillofac Surg* 1993;22(4):226-30.
11. Lew D, DeWitt A, Hicks RJ, Cavalcanti MG. Osteomas of the condyle associated with Gardner's syndrome causing limited mandibular movement. *J Oral Maxillofac Surg* 1999; 57(8):1004-9.
12. Kubo K, Miyatani H, Takenoshita Y, Abe K, Oka M, Iida M, et al. Widespread radiopacity of jaw bones in familial adenomatosis coli. *J Craniomaxillofac Surg* 1989;17(8):350-3.
13. Wolf J, Järvinen HJ, Hietanen J. Gardner's dento-maxillary stigmas in patients with familial adenomatosis coli. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1986;24(6):410-6.
14. Butler J, Healy C, Toner M, Flint S. Gardner syndrome-review and report of a case. *Oral Oncology Extra* 2005;41(5):89-92.
15. Wijn MA, Keller JJ, Giardiello FM, Brand HS. Oral and maxillofacial manifestations of familial adenomatous polyposis. *Oral Dis* 2007; 13(4):360-5.