

# Gardner Sendromu (Olgu Raporu)

## GARDNER SYNDROME (A CASE REPORT)

Özlem ÜÇÖK\*, Kemal KARA KURUMER\*\*, Sıla MERMUT\*\*\*, Tuncer ÖZEN\*\*\*\*

\* Dt. GAİA Dişhekimliği Bilimleri Merkezi. Oral Diağnoz ve Radyoloji AD,

\*\* Doe.Dr. GATA Dişhekimliği Bilimleri Merkezi, Oral Diağnoz ve Radyoloji AD,

\*\*\* Dt. GATA Dişhekimliği Bilimleri Merkezi,

\*\*\*\* Ioç.Dr. GATA Dişhekimliği Bilimleri Merkezi. Oral Diağnoz ve Radyoloji AD, ANKARA

### Özet

**Amaç:** Gardner sendromu intestinal polipler, multiple osteomalar, deride fibromalar, epidermal kistler, gömülü daimi süpernumerer dişler, odontomalarla karakterize olup, otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Bu makalede bazı ilginç özellikleri nedeniyle bir olgu raporu sunulmuş ve ilgili literatür bulguları ile karşılaştırılmıştır.

**Vaka Takdimi:** T/1 2 yaşındaki desmoid tümör tanısı ile Oral Diağnoz ve Radyoloji Anabilim Dalı'na gönderilen 20 yaşındaki erkek hastanın çenelerindeki lezyonlar panoramik radyografi ve BT ile değerlendirildi. Mandibula ve maksilla'da fasiyal asimetriye neden olan multi/ile osteomatoz lezyonlar ve gömülü dişler tespit edildi.

**Sonuç:** Dişhekimlerinde çene kemiğindeki lezyonları çeşitli radyografik yöntemler kullanarak detaylı incelemelerinin, Gardner sendromunun erken teşhis ve tedavisinde önemli rol oynayacağı vurgulanmak istenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Gardner sendromu, Gömülü dişler, Osteoma

T Klin Diş Hek Bil 1998, 4:110-113

Gardner sendromu intestinal polipler, multiple osteomalar, deride fibromalar, epidermal kistler, gömülü daimi ve süpernumerer dişler, odontomalarla karakterize olup otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Spesifik gen, kromozom 5'in uzun kolunun üzerindeki küçük bir bölgede mevcuttur. Gardner sendromu ortak bulgulara sahip olduğu için literatürde FAG ile aynı olgu olarak kabul edilmektedir (1-3).

**Yazışma Adresi:** Dt. Özlem ÜÇÖK

GATA Dişhekimliği Bilimleri Merkezi  
Oral Diağnoz ve Radyoloji ABD  
Ellik, ANKARA

### Summary

**Purpose:** Gardner's syndrome, inherited as an autosomal dominant disorder, is characterized by intestinal/lophosis, multiple osteomas, fibromas of the skin, epidermal cysts, impacted permanent and supernumerary teeth and odontomas. In this article, because of this interesting specifications a case report was presented and compared with the related findings.

**Case Report:** The lesions in the jaws of the 20-year-old male patient were taken to consideration by using both panoramic radiograph and CT on his admission to the Oral Diagnosis and Radiology Department with the diagnosis of type 2 desmoid tumour. Multiple osteomatous lesions and impacted teeth occurring facial asymmetry in the mandible and the maxilla were found.

**Conclusion:** It is stressed that detailed investigations of the dentists in lesions of the jaws by using various radiographic methods would play an important role in early diagnosis and treatment of Gardner's syndrome.

**Key Words:** Gardner syndrome, Impaction, Osteoma

T Klin J Dental Sci 1998,4:110-113

Gardner sendromlu hastaların birçoğunda, hastalığın klinik özelliklerinin tamamı aynı anda ortaya çıkmamaktadır. Hastanın çenelerindeki ve fasiyal kemiklerindeki osteomalar, Gardner sendromu ihtimali tanısını akla getirmeli ve hasta bu yönden de değerlendirilmelidir. Osteomalar fasiyal ve uzun kemiklerdeki ilave olarak çenelerde, özellikle angulus mandibulada bulunabilirler (1,4).

Klinik olarak osteomalar asemptomatik, yavaş büyüyen, kemiğe benzer, sert kitleler halindedirler. Lezyonların çok büyümesi yüzde asimetriye yol açabilmektedir. Meduller kemikte meydana gelen osteomalar rutin radyografik muayenede dens, sınırları belirgin radyoopasiteler şeklinde tespit

edilmektedir. Osteomalar, fasiyal kemikler, kafatası kemikleri ve paranasal sinüsler içerisinde görülebildikleri gibi maksilla ya da mandibulada da meydana gelebilirler. Bu tümöral oluşumlarda lezyonun lokalizasyonuna bağlı olarak baş ağrıları, tekrarlayan sinüzitis ve oftalmolojik şikayetler dikkati çeken bulgulardır (1,5-7).

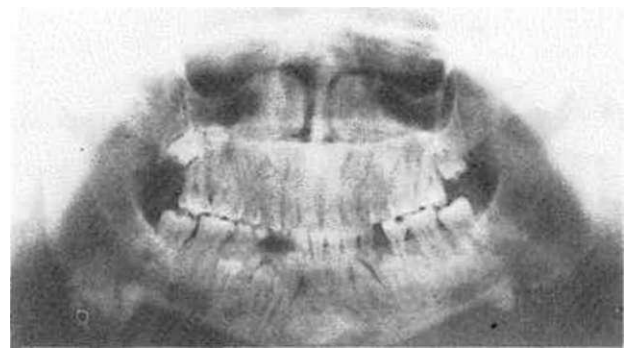
Gardner sendromuna eşlik eden intestinal polipler genellikle kolon ve rektumda yerleşmektedir. Mikroskopik incelemede adenom olarak görülen polipler, kolorektal karsinoma'ya çok yüksek oranda malign değişim gösterebilmektedir (1,7,8). Adenomatözis Coli'nin kansere dönüşme riskinin çok yüksek olması nedeniyle oral radyografik incelemeler Gardner sendromlu hastaların erken tanısı ve korunmasında yardımcı olabilmektedir (9, 10,11,12). Yüasa ve arkadaşlarına (2) göre panoramik radyografi Gardner analizinde önemli bir erken tanı aracıdır.

Bigisayarlı Tomografi (BT) çeşitli maksillo-fasiyal lezyonlar için özellikle son yıllarda önemli bir diagnostik araç olmaktadır (2,13). Magid ve arkadaşları (13) BT'nin Gardner sendromlu hastalarda pelvik osteomaları net bir şekilde gösterdiğini rapor etmişlerdir. Yüasa ve arkadaşları (2) da Gardner sendromlu üç hastayı panoramik radyografi ve BT ile karşılaştırmalı olarak incelemişlerdir. Bizim olgu raporumuzda da Gardner sendromlu bir hastanın BT ve panoramik radyografik bulguları değerlendirilmiştir.

### Olgu Raporu

01.04.1997 tarihinde GATA Oral Diagnoz ve Radyoloji A.D.'na çenelerindeki lezyonların ve yüzündeki asimetrinin değerlendirilmesi için gönderilen 20 yaşındaki erkek hastanın çocukluğundan beri belindeki ve sırtındaki şişliklerden şikayeti olduğu, 14 yaşında iken lomber bölgede Tip II İnfanfil Desmoid Tümör tanısı konulduğu, ancak herhangi bir tedavi görmediği tespit edildi.

Hastanın anamnezine göre soygeçmişinde Gardner sendromu ile ilgili bir patoloji tespit edilmedi. Hastanın genel tıbbi muayenesi gözden geçirildiğinde; sağ lomber alanda 9x4 cm. boyutlarında sert kıvamda ve fiksasyon gösteren kitle olduğu tespit edildi. Sol göğüs kafesinde maksimum çizgi üzerinde yerleşim gösteren 7-10 kotları



Şekil 1, Panoramik radyogramda maksilla ve mandibuladaki osteomatöz lezyonlar ve gömülü dişler.

arasında bulunan 4x5 cm. boyutlarında mobil kitle belirlendi. Ayrıca, burun raddesinde 2x2 cm.ve frontal alanda saç çizgisinin başladığı bölgede 2x3 cm.olarak tespit edilen mobil kitlelere Tip II Desmoid tümör tanısı konuldu; bağırsak ve rektum grafileri ile intestinal poliplerin mevcudiyeti tespit edildi.

Hastanın panoramik radyografi ve BT görüntüleri alındı. BT uygulamaları 120 KVP, 15(mAS. (5.sn ve 2 veya 4 mm kalınlığında dilimler kullanılarak) Hi Speed CT/i seanesinde yapıldı. Mandibuladan, mandibula alt sınırına paralel düzlemde, maksilladan ise okluzal düzleme paralel kesitler alındı. Panoramik radyograf Panoura 10-C ile çekildi.

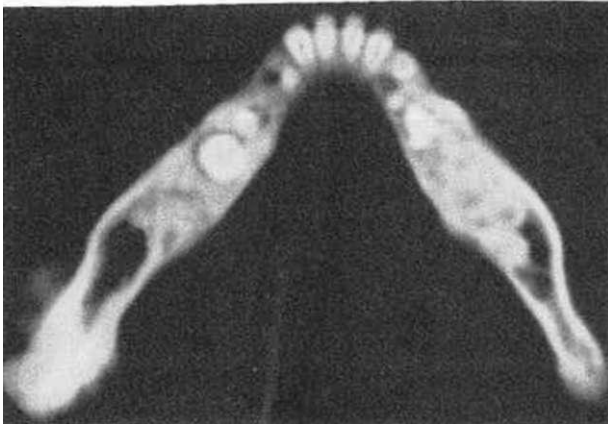
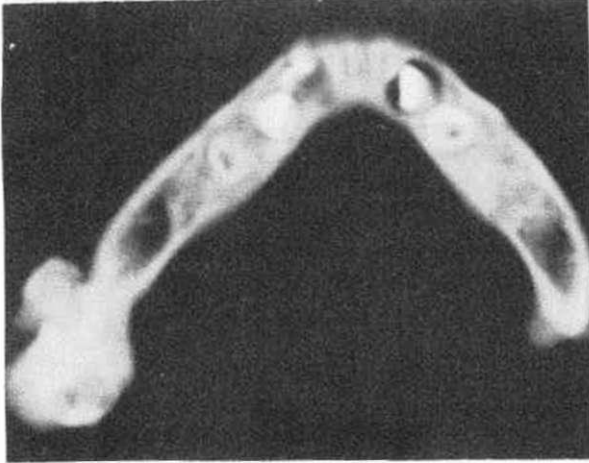
Panoramik radyograf ve BT'nin her ikisinde de dişli bölgelerde ve bilateral olarak mandibula angulusunda fasiyal asimetriye neden olan multiple osteomatöz lezyonlar tespit edildi. Panoramik radyografda mandibula ve maksillada çok miktarda gömülü daimi dişler ve odontomalar izlendi (Şekil 1). BT kesitlerinde mandibula bukkal ve lingual bölgelerde dalgalı kortikal kalınlaşmalar ve sağ mandibula angulusunda da osteomatöz lezyonlar gözlemlendi (Şekil 2a,b). Maksillamn CT kesitlerinde de kortikal kalınlaşmalar ve osteomatöz lezyonlar tespit edildi (Şekil 3a,b).

### Tartışma

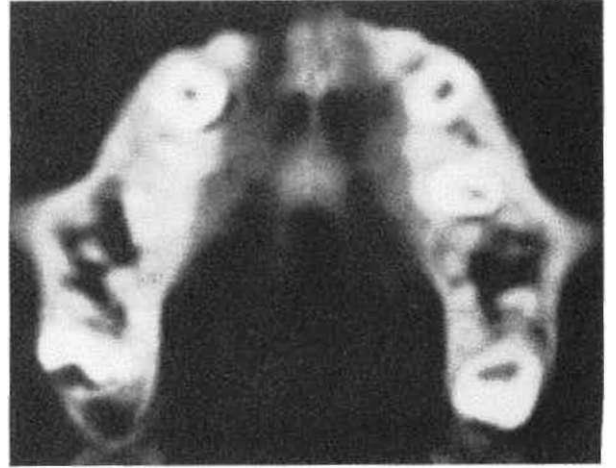
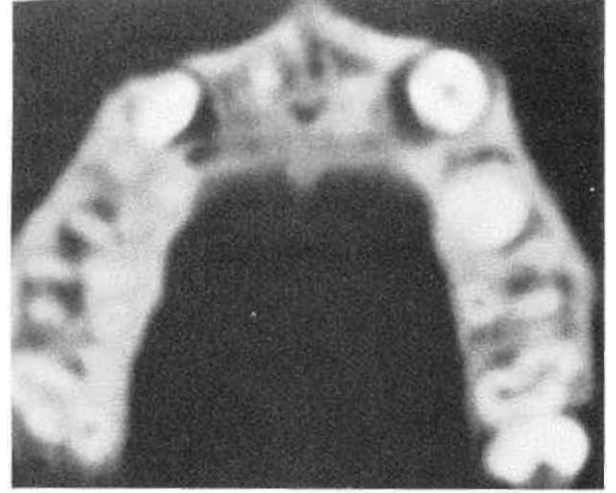
Gardner sendromu için, osteomatöz lezyonların maksilla ve mandibulanın üç farklı bölgesinde belirlenmesi ve diffüz sklerotik lezyonların bulun-

ması palognonik bulgular olarak değerlendirilmiştir (3). Gardner sendromu tespit edilen bir olgunun aile bireylerinde periyodik genel muayeneye tabi tutulmaları önerilmiş ve çenelerin panoramik radyografisinin rutin olarak alınması gerektiği bildirilmiştir (9-11).

Gardner sendromunda osteomalann genellikle mandibulada, nadiren de maksillada görüldüğü bildirilmiştir (14). Yıasa ve arkadaşları (2) üç Gardner sendromlu olgunun ikisinin BT kesitlerinde maksillada osteomalar tespit etmişler, panoramik radyografinin maksiller lezyonları tespit etmede yetersiz kaldığını belirtmişlerdir. Bizim olgumuzun panoramik radyogramında ise gerek maksilla ve gerekse mandibulada fazla miktarda osteomatöz lezyonlar, odontomalar ve gömülü dişler tespit edilmiştir. BT kesitlerinde de osteomatöz lezyonlar ve gömülü dişler izlenmiştir.



Şekil 2(a,b). BT'de iki farklı kesitte mandibuladaki kortikal kalınlaşma ve osteomatöz lezyonlar.



Şekil 3(a,b). BT'de iki farklı kesitte maksilladaki kortikal kalınlaşma ve osteomatöz lezyonlar.

Kubo (11), Ooya (15), Shoji (16) ve Takeda (17) Gardner sendromlu hastalarda temel patolojik bulguların osteomalar olduğunu belirtmiştir. Takeda (17), diş kökü ile yakın ilişkisi olan bir radyografik lezyonun semental kökenli olabileceğini bildirmiştir. Yıasa ve arkadaşları (2) ise BT kesitlerinde kortikal kemik ve dişlerin apksleri ile çeşitli seviyelerde ilişkili olan radyoopasiteler izlemiş, kemik ve semental proliferasyonun her ikisinin de işe karışabileceğini vurgulamışlardır. Utsunomiya (14), Ida (5), Wolf (4) ve Katou (6) Gardner Sendromu ile ilişkili osteomatöz lezyonların yalnızca dişle ilgili alanlarda meydana geldiklerini bildirmişlerdir. Yıasa ve arkadaşları (2) ise bir olgularında osteomatöz lezyonları mandibula

ramusunun yükselen bölgesinde de gördüklerini belirtmişlerdir. Bizim olgumuzda da mandibulanın dişle ilgili olmayan bölgelerinde osteomatöz lezyonlar belirlenmiştir.

Wolf ve arkadaşları (4) süpernümerer dişler, odontomalar ve sürmemiş dişlerle birlikte görülen enostozların Gardner sendromu için belirleyici bulgular olduklarını ileri sürmüşler, dişhekimlerinin bu tür bulguların tespitinde Gardner sendromunun erken tanısında önemli bir role sahip olduklarını belirtmişlerdir. Aynı araştırmacılar panoramik radyografinin tanı değerinin fazla abartılmaması gerektiğini bildirmişler, bu tür bir olguda sistematik sigmoidoskopi yapılması gerekliliğini de vurgulamışlardır. Bizim olgumuzda panoramik radyografi ile yapılan incelemede osteomatöz lezyonlar, gömülü dişler ve odontomalar net olarak izlenebildiği için Gardner sendromlu hastaların teşhisinde yararlı olacağını düşünüyoruz.

Gardner sendromlu hastalarda dental tedavinin mümkün olduğunca erken başlatılmasını savunan ve sürmemiş dişlerin, diğer çene değişimlerinin daha sonra ciddi dental problemlere yol açacağını belirten araştırmacıların-Takuchi (3), Ida (5), Wolf (4)- görüşlerine biz de katılıyoruz.

### Sonuç

Sunulan olgunun dikkat çeken yönü, osteomatöz lezyonların ve gömülü dişlerin hem maksilla hem de mandibulada izlenmesidir. Maksilla ve mandibuladaki osteomaların ve kortikal kemikteki kalınlaşmaların daha iyi incelenmesi amacıyla BT incelemesi yapılmıştır.

İntestinal poliplerin yüksek oranda malignite riski taşımaları nedeniyle Gardner sendromunda erken tanı çok önemlidir. Dişhekimlerinin çene kemiklerindeki lezyonları çeşitli radyografik yöntemler kullanarak detaylı incelemelerinin, Gardner sendromunun erken tanısında ve ortaya çıkabilecek ciddi dental problemlerin önlenmesinde önemli rol oynayacağı vurgulanmak istenmiştir.

### KAYNAKLAR

1. Regezi J, Sciubba J: Oral Pathology-Clinical pathologic correlations. Second ed. WB Saunders company Philadelphia 461-4. 1993

2. Yuasa K, Yonetsu K, Kanda S, Takeuchi T, Abe K, Takenoshita Y: Computed tomography of the jaws in the familial adenomatosis coli. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 76: 251-5, 1993

3. Takeuchi T, Takenoshita Y, Kubo K, Lida M: Natural course of jaw lesions in patients with familial adenomatosis coli (Gardner's syndrome). Int J Oral Maxillofac Surg 22: 226-230, 1993

4. Wolf J, Jarvinen J, Hietanen J: Gardner's dento-maxillar stigmas in patients with familial adenomatosis coli. Br J Oral and Maxillofac Surg 24: 410-6, 1986

5. Ida M, Nakamura T, Ctsunomiya J: Osteomatoid changes and tooth abnormalities found in the jaws of patients with adenomatosis coli. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 52: 2-11, 1981

6. Katou F, Motegi IC, Baba S: Mandibular lesion in patients with adenomatosis coli. J Cranio-Max-Surg 17: 354-8, 1989

7. Fader M, Kline SN, Spartz SS: Gardner's syndrome (intestinal polyposis, osteomas, sebaceous cyst) and a new dental coverty. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 15: 153-72. 1962

8. Jones K, Korzaek P: The diagnostic significance and management of Gardner's syndrome. Br. J Oral Maxillofac Surg 28: 80-4, 1990

9. Alattar MA, Baughman RA, Collet WK: A survey of panoramic radiographs for evaluation of normal and pathologic findings. Oral Surg 50(5): 472-8. 1980

10. Barret AP, Waters BE, Griffiths CJ: A critical evaluation of panoramic radiography as a screening procedure in dental practice. Oral Surg 57: 673-7, 1984

11. Kıtıbo K, Miyatani H, Takenoshita Y: Widespread radiopacity of jawbones in familial adenomatosis coli. J Cranio-Max-Fae Surg 17: 350-3, 1989

12. Geist JR, Katz JO: The frequency and distribution of idiopathic sclerosis. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 69: 388-93, 1990

13. Magid D, Fishman EK, Jones B, Hoover HC, Feinstein R, Siegelman SS: Desmoid tumors in Gardner syndrome: Use of computed tomography. AJR 142: 1141-45, 1984

14. Utsunomiya J, Nakamura T: The occult osteomatoid changes in the mandible in patients with familial polyposis coli. Br J Surg 62: 45-51, 1975

15. Ooya K, Yamamoto H, Lay KM: Sclerotic masses in the mandible of the patient with familial polyposis of the colon. J Oral Pathol 5: 305-11, 1976

16. Shoji K, Watanabe H, Goto Y, Yamada N: Morbid changes of the mandible in familial polyposis of colon. Tohoku J Exp Med 126:289-93, 1978

17. Takeda Y: Multiple semental lesions in the jaw bones of a patient with Gardner's syndrome. Virehows Arch A 411: 253-6, 1987