



M.A. Wijn<sup>1</sup>  
J.J. Keller<sup>2</sup>  
H.S. Brand<sup>1,2</sup>

# Orale en maxillofaciale afwijkingen bij familiale adenomateuze polyposis

## Het syndroom van Gardner

### Samenvatting

Trefwoorden:

- Oral medicatie
- Syndroom van Gardner
- Genetica

Uit <sup>1</sup>de afdeling Mondziekten/Kaakchirurgie en <sup>2</sup>de afdeling Tandheelkundige Basiswetenschappen, sectie Orale Biochemie, van het Academisch Centrum Tandheelkunde Amsterdam en <sup>3</sup>de afdeling Inwendige Geneeskunde en afdeling Pathologie van het Academisch Medisch Centrum in Amsterdam

Datum van acceptatie:  
22 juli 2005

Adres:  
Dr. H.S. Brand  
ACTA

Van der Boechorststraat 7  
1081 BT Amsterdam  
hs.brand@vumc.nl

Patiënten met familiale adenomateuze polyposis ontwikkelen naast premaligne poliepen in hun darmen vaak extra-intestinale laesies. De combinatie van familiale adenomateuze polyposis en extra-intestinale verschijnselen wordt syndroom van Gardner genoemd. Dit artikel beschrijft de achtergronden van deze aandoening en geeft een overzicht van de orofaciale afwijkingen. Bij patiënten met deze aandoening is onder andere de incidentie van osteomen, odontomen en geïmpacteerde gebitselementen verhoogd. Daarnaast kan de toegepaste medicatie orale bijwerkingen veroorzaken. Tevens worden de implicaties voor het tandheelkundig handelen besproken.

WIJN MA, KELLER JJ, BRAND HS. Orale en maxillofaciale afwijkingen bij familiale adenomateuze polyposis. Het syndroom van Gardner. Ned Tijdschr Tandheelkd 2005; 112: 340-344.

### Familiaire adenomateuze polyposis

Familiaire adenomateuze polyposis (FAP) is een autosomaal dominante aandoening, waarbij op jonge leeftijd multipole premaligne adenomateuze poliepen in de darmen voorkomen. Zonder tijdige behandeling ontwikkelt zich uiteindelijk bij alle patiënten kanker van de dikke darm op een leeftijd van gemiddeld 39 jaar. Daarnaast hebben patiënten met FAP een verhoogd risico op het ontwikkelen van andere maligniteiten (tab. 1). De aandoening wordt veroorzaakt door mutaties in het adenomateuze polyposis coligen (*APC*-gen), de incidentie is in de orde van 1:8.300 tot 1:14.025 (Cruz-Correa en Giardiello, 2002; Keller, 2003).

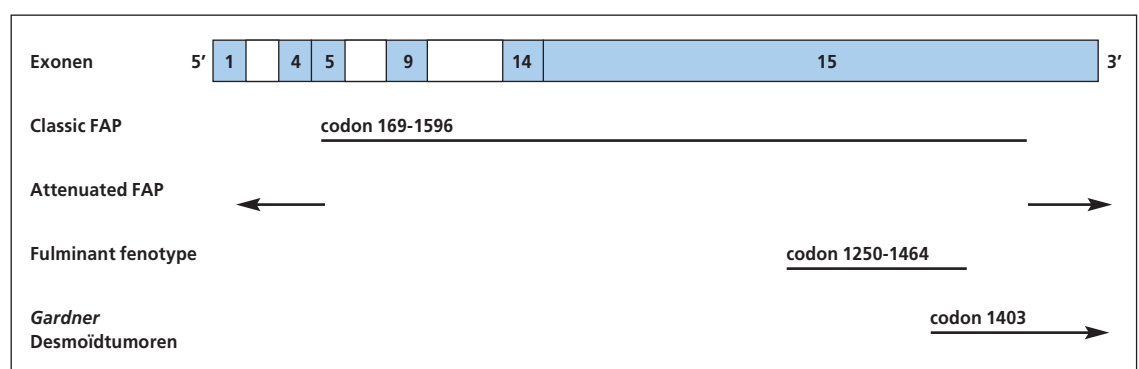
In 1912 werd door Devic en Bussy al beschreven dat FAP gepaard kan gaan met extra-intestinale laesies, zoals osteomen en desmoïdtumoren (Devic en Bussy, 1912). Ook dentale afwijkingen, gegeneraliseerde skeletveranderingen en congenitale hypertrofie van het gepigmenteerde retinale epitheel komen vaker voor bij

FAP (Halling *et al*, 1992). De combinatie van FAP met extra-intestinale kenmerken wordt het syndroom van Gardner genoemd. De fenotypische kenmerken en het verhoogde kans op het ontwikkelen van maligniteiten bij FAP zijn samengevat in tabel 1.

### Genotype

FAP is een autosomaal dominante aandoening die is gerelateerd aan een mutatie in het *APC*-gen. Het *APC*-gen, een tumorsuppressorgen, is gelokaliseerd op chromosoom 5q21-q22 en bestaat uit 15 coderende exonen. Het is betrokken bij de regulatie van celproliferatie, celmigratie, celadhesie en organisatie van het cytoskelet (Van Es *et al*, 2001). Het groeiregulerende effect van het *APC*-gen wordt vooral toegeschreven aan een centrale rol in de zogenaamde Wnt-siginaaltransductieroute (Eng. Wnt-pathway), waarin het tumorsuppressorgen *APC* het oncogen  $\beta$ -catenine (transcriptiefactor) reguleert. Deze siginaaltransductieroute speelt

**Afb. 1. Locatie van mutaties in het *APC*-gen bij FAP in relatie tot het voorkomen van fenotypische kenmerken. De weergegeven fenotype-genotypecorrelaties zijn niet eenduidig; zowel binnen een familie als tussen families met gelijksoortige mutaties kunnen verschillen in fenotypische expressie bestaan.**



een belangrijke rol bij de regulatie van de homeostase in het maag-darmkanaal en is geactiveerd in vrijwel alle colorectale carcinomen. Naast een direct effect op groeiregulatie leidt inactivatie van het APC-gen ook tot chromosomale instabiliteit, waardoor mutaties in andere groeiregulerende oncogenen en tumorsuppressorgen kunnen optreden (Fodde *et al*, 2001).

Er zijn meer dan 300 verschillende mutaties van het APC-gen beschreven, waarvan de meeste voorkomen in het grootste exon, exon 15 (afb. 1) (Heppner Goss en Groden, 2000). De locatie van de mutatie kan zowel de ernst van het intestinale fenotype (het aantal adenomen) als het eventuele optreden van extra-intestinale verschijnselen voorspellen. Mutaties tussen codons 1444 en 1578 zijn vaker geassocieerd met extra-intestinale kenmerken (Davies *et al*, 1995; Nilbert *et al*, 2000; Van Es *et al*, 2001; Fearhead *et al*, 2001).

### Diagnose

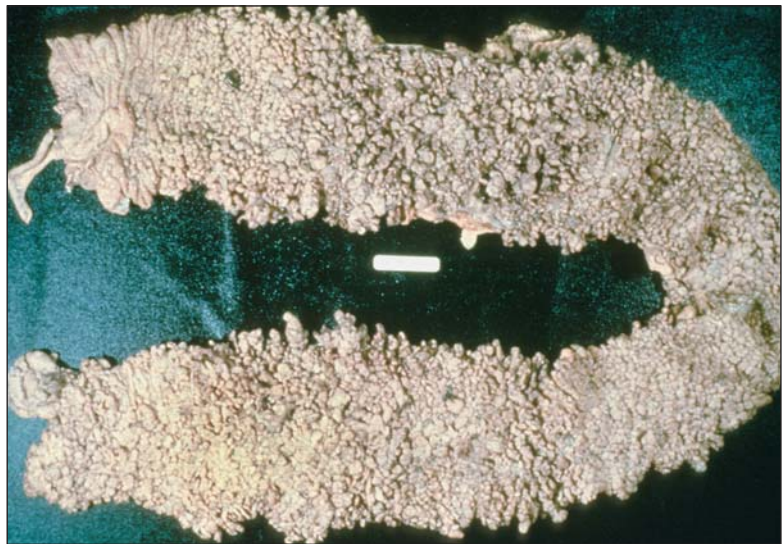
De diagnose FAP wordt gesteld door middel van colonoscopie (klinisch beeld) of door middel van genetisch onderzoek. De uitslag is positief indien meer dan 100 colorectale adenomen aanwezig zijn (afb. 2) of een mutatie van het APC-gen is aangetoond (Cruz-Correa en Giardiello, 2002; Keller, 2003). Naast de klassieke vorm van FAP komt ook een mildere vorm voor, het zogenaamde attenuated FAP (AFAP), met maximaal honderd poliepen in het colon (Cruz-Correa en Giardiello, 2002; Keller, 2003).

### Behandeling

De behandeling bestaat uit het op jeugdige leeftijd verwijderen van het colon, waarbij een ileorectale anastomose of ileoanale pouch wordt aangelegd (Van Laarhoven *et al*, 1999; Cruz-Correa en Giardiello, 2002). Na colectomie resteert een verhoogd risico van kanker in het rectum, de ileoanale pouch en het duodenum. Frequentie endoscopische controle blijft daarom vereist. Daarnaast kan het aantal poliepen worden gereduceerd (chemopreventie) met behulp van de niet-steroïde anti-inflammatoire drug (NSAID) sulindac en de selectieve cyclo-oxygenase-2-(COX-2)-remmer celecoxib (Giardiello *et al*, 1993; Steinbach *et al*, 2000). Celecoxib heeft hierbij de voorkeur omdat NSAIDs gastrotoxisch zijn. Het effect van beide middelen is onvoldoende. Er bestaat daarom behoefte aan sterkere chemopreventieve behandelingsmogelijkheden.

### Orale en maxillofaciale aspecten

Orofaciale afwijkingen van de tandweefsels en het bot komen frequent voor als uiting van het syndroom van Gardner (tab. 1). Andere extra-intestinale kenmerken, zoals lipomen, (angio)fibromen en epidermoïdcysten, kunnen zich eveneens in het orofaciale gebied presenteren en ook door de tandarts worden gediagnosticeerd.



Afb. 2. Resectiepreparaat van de dikke darm van een patiënt met FAP. Het oppervlak is bezaaid met duizenden adenomateuze poliepen.

ceerd (Wolf *et al*, 1986; Søndergaard *et al*, 1987; De Jonge *et al*, 1990; Ullbro *et al*, 1990).

### Osteomen

Osteomen komen bij mensen met het syndroom van Gardner 5 tot 8 keer vaker voor dan in de algemene bevolking (afb. 3). Bovendien zijn de aanwezige osteomen ook 2,5 tot 4 keer groter dan bij gezonde mensen (Ida *et al*, 1981; Wolf *et al*, 1986; Katou *et al*, 1989; Kubo *et al*, 1989; Ullbro *et al*, 1990; Thakker *et al*, 1995). De afwijkingen kunnen al op jonge leeftijd voorkomen. De grootte van en het aantal osteomen nemen volgens sommige auteurs toe in de tijd (Ida *et al*, 1981; Wolf *et al*, 1986; Takeuchi *et al*, 1993), andere auteurs suggereren dat osteomen die zich op kinderleeftijd hebben ontwikkeld, later niet meer groeien (Ushio, 1988; Jones en Korczak, 1990).

Men kan osteomen onderscheiden in enostosen en exostosen. Enostosen zijn botverdichtingen in het bot. Exostosen zijn botuitstulpingen aan de buitenkant van

Tabel 1. Fenotypische kenmerken van familiale adenomateuze polyposis (FAP).

#### Fenotypische kenmerken van FAP

##### Gastro-intestinaal

Colorectale adenomen, 'Fundic gland' poliepen, maagadenomen, dunnedarmadenomen

##### Extra-intestinaal

Osteomen, odontomen, boven-tallige en geïmpacteerde gebits-elementen, CHRPE\*, nasofaryngeale angiofibromen, lipomen, fibromen, epidermoïdcysten, desmoïdtumoren

#### Risico van het ontstaan van maligniteiten

##### Gastro-intestinaal

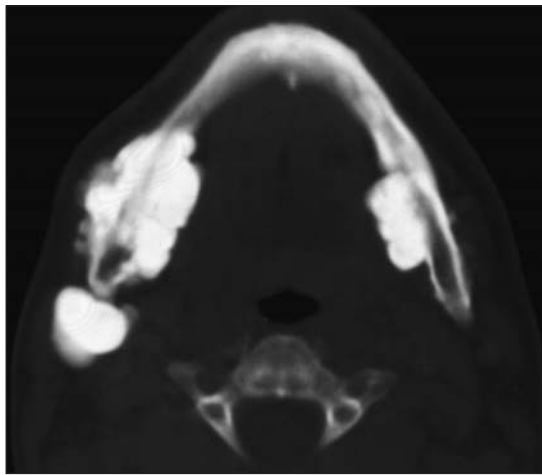
Dunnedarmcarcinoom 5-11%  
Colorectaal carcinoom ~100%  
Pancreascarcinoom 2%

##### Extra-intestinaal

Schildkliercarcinoom 2%  
Hersentumor 2%  
Hepatoblastoom 1%

\*CHRPE (congenitale hypertrofie van het retinale pigmentepitheel)

**Afb. 3.** Axiale CT-opname van een patiënt met het syndroom van Gardner waarop multipole osteomen (enostosen en exostosen) zichtbaar zijn (Bron: Medcyclopaedia, Amersham Health).



bot. Bij het syndroom van Gardner bevinden de meeste enostosen zich in de premolaar-molaarregio van beide kaken (Wolf *et al*, 1986; Takeuchi *et al*, 1993). Soms komen enostosen voor in de angulus, ramus of condylus mandibulae (afb. 4) (Ullbro *et al*, 1990; Takeuchi *et al*, 1993). Exostosen worden bij mensen met het syndroom van Gardner het meest aangetroffen in de sinussen, maar kunnen ook voorkomen ter plaatse van de angulus mandibulae, arcus zygomaticus en het tuberculum articulare (Wolf *et al*, 1986).

De behandeling van osteomen bij patiënten met FAP is gelijk aan de behandeling van osteomen bij mensen die niet lijden aan het syndroom Gardner. Osteomen die bewegingsbeperkingen van de kaak of esthetische problemen opleveren, kunnen onder algehele of lokale anesthesie worden verwijderd. Afhankelijk van de locatie wordt voor een intra- of extraorale benadering gekozen. Helaas dient de behandeling soms, in verband met nieuw ontstane of recidiverende osteomen, te worden herhaald (Lew *et al*, 1999).

### Odontomen

Een odontoom is een aandoening waarbij glazuur, dentine en cement worden gevormd, maar waarvan de anatomie verschilt van een normaal gebitslement (afb. 4-5). Vaak worden odontomen bij toeval op een röntgenfoto ontdekt als radiopake, onregelmatige structuren, waarin soms contouren van gebitslementen herkenbaar zijn. Verschillende onderzoeken tonen aan dat bij mensen met het syndroom van Gardner odontomen 5 tot 70 keer vaker voorkomen dan in de algemene bevolking. De prevalentie voor odontomen in de algemene bevolking wordt geschat op 0,6 procent (Ida *et al*, 1981; Wolf *et al*, 1986; Kubo *et al*, 1989). Bij verbreding van de kaak of doorbraakstoornissen kunnen klachten ontstaan en moet worden overwogen de odontomen te verwijderen.

### Boventallige gebitslementen

Bij het syndroom van Gardner is een verhoogde incidentie van boventallige gebitslementen gerapporteerd (Ida *et al*, 1981; Wolf *et al*, 1986; Thakker *et al*,

1995), hoewel dit niet in alle onderzoeken wordt bevestigd (Søndergaard *et al*, 1987; Katou *et al*, 1989). Bij patiënten met Gardner bevinden boventallige gebitslementen zich voornamelijk tussen de gebitslementen in het alveolaire bot of zijn geassocieerd met de tandfollikel van een geïmpacteerd gebitslement (Ida *et al*, 1981). De boventallige gebitslementen bij mensen met het syndroom van Gardner kunnen overal in het betande deel van de kaken worden aangetroffen, in tegenstelling tot boventallige gebitslementen bij gezonde mensen, die frequenter in de mediaanlijn van de bovenkaak zijn gelegen (De Bont *et al*, 2000). De boventallige gebitslementen zijn meestal klein, pinvormig en geïmpacteerd. In het geval van een verstoorde doorbraak is tijdige verwijdering noodzakelijk. Naast boventallige gebitslementen worden soms agenesieën gezien.

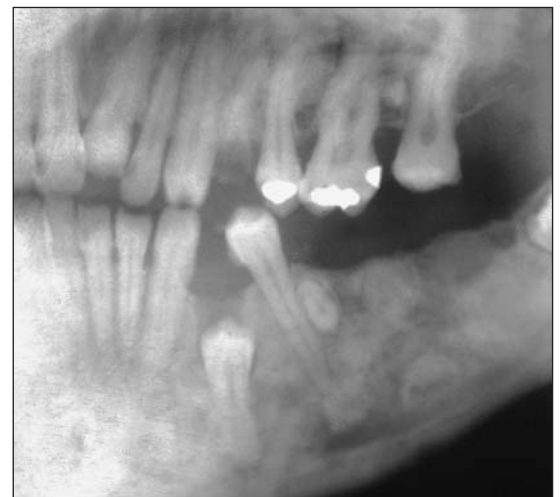
### Geïmpacteerde gebitslementen

Geïmpacteerde gebitslementen komen bij patiënten met het syndroom van Gardner ongeveer 10 keer vaker voor dan in de algemene bevolking (afb. 4) (Ida *et al*, 1981). Een odontoom kan de oorzaak zijn van impactie van een blijvend gebitslement. Soms is het noodzakelijk om tot preventieve verwijdering van geïmpacteerde gebitslementen over te gaan om eventuele cariës aan naburige gebitslementen of cysteuze veranderingen van de follikel te voorkomen (Van der Waal *et al*, 1996).

### Variatie in expressie

Tussen verschillende families met FAP bestaan vaak verschillen in aan- of afwezigheid en mate van expressie van orale en maxillofaciale kenmerken (Offerhaus *et al*, 1987), hetgeen ten dele verklaard kan worden door de

**Afb. 4.** Een gedeelte van een orthopantomogram van een vrouw met FAP. Zichtbaar zijn zowel het geïmpacteerde gebitslement 34 als odontomen: één distaal van gebitslement 35 en één tussen de gebitslementen 26 en 27. Tevens wijzen de radio-opaciteiten distaal van gebitslement 35 op aanwezige osteomen (enostosen).



locatie van de mutatie in het APC-gen. Binnen één familie kunnen FAP-patiënten een opvallende gelijkens in orale en maxillofaciale afwijkingen vertonen. Er is bijvoorbeeld een familie met FAP beschreven waarbij wel exostosen en geen dentale afwijkingen voorkomen, bij een andere familie was dit omgekeerd (Wolf *et al*, 1986).

### Bijwerkingen

Het gebruik van COX-2-remmers (chemopreventie) door patiënten met FAP kan orale bijwerkingen hebben. Bij gebruik van sulindac is het ontstaan van stomatitis, glossitis, smaakverlies en pijnlijke, droge slijmvliezen beschreven. Celecoxib kan faryngitis, smaakveranderingen en stomatitis veroorzaken. Gebruik van fluconazol kan de plasmaspiegel van celecoxib doen stijgen (Farmacotherapeutisch Kompas, 2004). Daarom moet worden overwogen om bij tijdelijke behandeling met fluconazol de dosering celecoxib gedurende korte tijd aan te passen. Bij gebruik van sulindac dient rekening gehouden te worden met een (geringe) inhibitie van trombocytenuitstrooming, dit geldt niet voor celecoxib.

### Het tandheelkundig behandelplan

Het is belangrijk om regelmatig, bijvoorbeeld jaarlijks of eens per twee jaar, orthopantomogrammen te maken bij kinderen met FAP (APC-mutatie aangetoond) en kinderen van patiënten met FAP bij wie geen genetisch onderzoek is verricht, om te onderzoeken of osteomen, odontomen, boventallige gebitselementen of geïmpacteerd gebitselementen aanwezig zijn (Ullbro *et al*, 1990). Aanwezigheid van meer dan zes osteomen is karakteristiek voor het syndroom van Gardner (Ida *et al*, 1981). Als op een orthopantomogram bij toeval meer dan drie osteomen worden ontdekt, is het belangrijk om de familiehistorie nader op FAP te onderzoeken, omdat dit een uitzonderlijk groot aantal is (Ida *et al*, 1981). Bij het ontdekken van meer enostosen en exostosen op een orthopantomogram moet men ook bedacht zijn op andere abnormaliteiten in de kaak, die passen bij het syndroom van Gardner (Ullbro *et al*, 1990). Patiënten met het syndroom van Gardner hebben niet meer cariës dan gezonde mensen, maar de voor het syndroom van Gardner specifieke afwijkingen als boventallige gebitselementen en odontomen kunnen later voor doorbraakproblemen zorgen. Deze problemen kunnen zich al presenteren tijdens de tweede wisselfase. Het is dus van belang tijdig met tandheelkundige diagnostiek en zondig behandeling te beginnen om te voorkomen dat doorbraakstoornissen en cystevorming optreden (Ida *et al*, 1981; Wolf *et al*, 1986).

### Slotbeschouwing

Bij patiënten met het syndroom van Gardner kan de tandarts worden geconfronteerd met orofaciale ken-



Afb. 5. Eruptiestoornis van gebitselement 12 gerelateerd aan de aanwezigheid van een odontoom in het eruptietraject bij een jonge patiënte met FAP.

merken als uiting van deze zeldzame autosomaal dominant overerfbare aandoening. Indien uit de anamnese blijkt dat FAP in de familie voorkomt, is het te overwegen al op jonge leeftijd een orthopantomogram te maken om eventuele kaaklaesies vroegtijdig op te sporen en te behandelen, tenzij genetisch onderzoek heeft aangetoond dat de betreffende persoon niet is aangedaan.

Indien op een orthopantomogram bij toeval meer dan drie osteomen worden ontdekt, is het belangrijk om de patiënt via de huisarts door te verwijzen naar een maag-darm-lever-arts voor onderzoek naar de aanwezigheid van het syndroom van Gardner (colonscopie). Ook bij het vinden van meer dan één andere orofaciale afwijking die tot de fenotypische kenmerken van het syndroom van Gardner behoort, dient men hierop bedacht te zijn. Dit kan bijdragen aan een vroegtijdige diagnose van het syndroom van Gardner, waarmee de prognose voor deze patiënt kan verbeteren. De tandarts kan een belangrijke rol spelen bij het vroegtijdig diagnosticeren van deze afwijking.

### Literatuur

- BONT LGM DE, STEGENGA B, RAGHOEBAR GM, VISSINK A. Stoornissen in groei en ontwikkeling. In: Stegenga B, Vissink A, Bont LGM de. Mondziekten en kaakchirurgie. Assen: Van Gorcum, 2000.
- CRUZ-CORREA M, GIARDIELLO FM. Diagnosis and management of hereditary colon cancer. *Gastroenterol Clin N Am* 2002; 31: 537-549.
- DAVIES DR, ARMSTRONG JG, THAKKER N, ET AL. Severe Gardner syndrome in families with mutations restricted to a specific region of the APC-gene. *Am J Hum Genet* 1995; 57: 1151-1158.
- DEVIC A, Bussy MM. Un cas de polypose adénomateuze généralisée autour de l'intestine. *Arch Mal Appar Dig* 1912; 6: 278-299.
- ES JH VAN, GILES RH, CLEVERS HC. The many faces of the tumor suppressor gene APC. *Exp Cell Res* 2001; 264: 126-134.
- FARMACOTHERAPEUTISCH KOMPAS 2004. Amstelveen: College voor zorgverzekeringen, 2004.
- FEARNHEAD NS, BRITTON MP, BODMER WF. The ABC of APC. *Hum Mol Genet* 2001; 10: 721-733.
- FODDE R, SMITS R, CLEVERS H. APC, signal transduction and genetic instability in colorectal cancer. *Nat Rev Cancer* 2001; 1: 55-67.
- GIARDIELLO FM, HAMILTON SR, KRUSH AJ, ET AL. Treatment of colonic and rectal adenomas with sulindac in familial adenomatous polyposis. *N Engl J Med* 1993; 328: 1313-1316.
- HALLING F, MERTEN HA, LEPSIEN G, HÖNIG JF. Clinical and radiological findings in Gardner's syndrome: a case report and follow-up study. *Dentomaxillofac Radiol* 1992; 21: 93-98.
- HEPPNER GOSS K, GRODEN J. Biology of the adenomatous polyposis coli tumor suppressor. *J Clin Oncol* 2000; 18: 1967-1979.
- IDA M, NAKAMURA T, UTSONOMIYA J. Osteomatous changes and tooth abnormalities found in the jaws of patients with adenomatous coli. *Oral Surg* 1981; 52: 2-11.
- JONES K, KORZCAK P. The diagnostic significance and management

of Gardner's syndrome. *Br J Maxillofac Surg* 1990; 28: 80-84.

- JONGE HKT DE, STEINMETZ PA, BLAAUWGEERS JGL, MERKESTEYN JPR VAN. HET SYNDROOM VAN GARDNER. *NED TIJDSCHR TANDHEELKD* 1990; 97: 252-254.
- KATOU F, MONTEGI K, BABA S. Mandibular lesions in patients with adenomatosis coli. *J Craniomaxillofac Surg* 1989; 17: 354-358.
- KELLER JJ. Gastrointestinal polyposis syndromes. Amsterdam: Universiteit van Amsterdam, 2003. Academisch proefschrift.
- KUBO K, MIYATANI H, TAKANOSHITA Y ET AL. Widespread radiopacity of jaw bones in familial adenomatosis coli. *J Craniomaxillofac Surg* 1989; 17: 350-353.
- LAARHOVEN CJHM VAN, SCHIPPER MEL, VROONHOVEN THJM VAN, GOOZEN HG. Operatieve behandeling van colitis ulcerosa en familiale adenomateuze polyposis; voortgaande ontwikkeling. *Ned Tijdschr Geneesk* 1999; 143: 662-666.
- LEW D, DEWITT A, HICKS RJ, CAVALCANTI MGP. Osteomas of the condyle associated with Gardner's syndrome causing limited mandibular movement. *J Oral Maxillofac Surg* 1999; 57: 1004-1009.
- NILBERT M, FERNEBRO J, KRISTOFFERSSON U. Novel germline APC mutations in Swedish Patients with familial adenomatous polyposis and Gardner syndrome. *Scand J Gastroenterol* 2000; 35: 1200-1203.
- OFFERHAUS GJ, LEVIN LS, GIARDIELLO FM ET AL. Occult radiopaque jaw lesions in familial adenomatous polyposis coli and hereditary nonpolyposis colorectal cancer. *Gastroenterology* 1987; 93: 490-497.
- SØNDERGAARD JO, BULOW S, JÄRVINEN H, WOLF J, WITT IN, TEKENS G. Dental anomalies in familial adenomatous polyposis coli. *Acta Odontol Scand* 1987; 45: 61-63.
- STEINBACH G, LYNCH PM, PHILLIPS RK, WALLACE MH ET AL. The effect of celecoxib, a cyclooxygenase-2 inhibitor, in familial adenomatous polyposis. *N Engl J Med* 2000; 342: 1946-1952.

- 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: 226-230.
- THAKKER N, DAVIES R, HORNER K ET AL. The dental phenotype in familial adenomatous polyposis: diagnostic application of a weighted scoring system for changes on dental panoramic radiographs. *J Med Genet* 1995; 32: 458-464.
- ULBRO C, ALM TH, ERICSON S, KOCH G, SCHIÖLER R. Occult radiopaque jaw lesions in familial adenomatous polyposis. *Swed Dent J* 1990; 14: 201-212.
- USHIO K. Difference between benign and malignant tumors in familial polyposis coli and Gardner's syndrome. *Tiasya* 1988; 25: 149-157.
- WAAL I VAN DER, KWAST WAM VAN DER, WALJE VAN DER. Afwijkingen van het gebit. Dentogene tumoren. In: Waal I van der, Kwast WAM van der, Wal JE van der. *Pathologie van de mondholte*. Houten: Bohn Stafleu Van Loghum, 1996.
- WOLF J, JÄRVINEN HJ, HIETANEN J. Gardner's dento-maxillary stigmas in patients with familial adenomatosis coli. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1986; 24: 410-416.

## Dankwoord

Voor het beschikbaar stellen van afbeeldingen danken de auteurs prof. dr. G.J.A. Offerhaus en dr. L.S. Levin uit Johns Hopkins Medical Institutions te Baltimore (afb. 4 en 5). Dr. C.P. Bots wordt bedankt voor zijn hulp bij het beoordelen van deze afbeeldingen.

## Summary

Key words:

- Oral medicine
- Gardner's syndrome
- Genetics

## Oral and maxillofacial manifestations of familial adenomatosis polyposis. Gardner's syndrome

Patients suffering from familial adenomatosis polyposis develop multiple pre-malignant gastrointestinal polyps and are at high risk of developing colon cancer. In addition extra-intestinal manifestations are observed frequently. The combination of extra-intestinal manifestations and familial adenomatosis polyposis is named Gardner's syndrome. An early diagnosis of this disease is important because it could mean a better prognosis for the patient. This review describes the oral and maxillofacial symptoms of FAP, and its potential implications for dental treatment.