



Osteonecrose maxilar induzida por osteopetrose: relato de caso Osteopetrosis-induced maxillary osteonecrosis: case report

Lays Eduarda Correia de Araújo¹; Laís Karla Viana Araújo²; Lucas André Barros Ferreira³,
Sirius Dan Inaoka⁴, Davi Felipe Neves Costa⁴.

¹Acadêmica de Odontologia do Centro Universitário de João Pessoa- UNIPÊ, João Pessoa– Paraíba– Brasil

²Acadêmica de Odontologia do Centro Universitário UNIESP, Cabedelo– Paraíba– Brasil

³Residente em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial- HULW/UFPB, João Pessoa- Paraíba–Brasil

⁴Preceptor da Residência em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial- HULW/UFPB, João Pessoa- Paraíba- Brasil

Autor e endereço para correspondência:

Davi Felipe Neves Costa – Rua Walda Cruz Cordeiro, 01, Brisamar, João Pessoa – CEP: 58034050. Email: davifelipecosta@gmail.com

Resumo

Introdução: A osteopetrose é definida como um grupo de doenças esqueléticas hereditárias, rara, com variação na sua expressividade e no seu modo de herança, deficiência na reabsorção óssea que ocorre por disfunção dos osteoclastos e caracterizada pela elevada densidade óssea. Historicamente, são descritos três padrões clínicos principais da doença: autossômico recessivo infantil maligno, autossômico recessivo intermediário e autossômico dominante adulto benigno.

Objetivo: Discutir sobre um caso clínico de osteopetrose, apresentando sua localização, características clínicas e seu tratamento. **Relato de caso:** Paciente compareceu ao ambulatório de cirurgia bucomaxilofacial do HULW-UFPB, com história de ferida em cavidade bucal que não cicatrizava, a qual realizou múltiplas exodontias. Relatando ser portadora de osteopetrose, com sintomas desde o nascimento. O tratamento consistiu na sequestrectomia guiada pelo uso de luz UV com a paciente induzida em anestesia geral e intubação orotraqueal. Em seguida, ostectomia e logo depois, foi realizada a divisão do plano mucoso e supraperiosteal, com rotação de bola de Bichat para fechamento sem tensão, com maior nutrição do sítio cirúrgico. Os segmentos foram removidos e mandados para análise histopatológica, uma vez que, a paciente se encontra em acompanhamento. **Conclusão:** É uma doença rara, com grande importância clínica. Logo, é importante que os profissionais da saúde, em especial os cirurgião-dentista, conheçam as características clínicas desta síndrome para que, quando se defrontar com esses casos, possam diagnosticar e estar ciente das possíveis complicações que a mesma pode causar, definindo assim, a forma de tratamento.

Descritores: Osteopetrose. Osteonecrose. Osteomielite.



Abstract

Introduction: Osteopetrosis is defined as a group of hereditary skeletal diseases, rare, with variation in its expressiveness and not its mode of reinforcement, deficiency in bone resorption that occurs due to osteoclast dysfunction and characterized by high bone density. Historically, there are three main standard patterns of the disease: autosomal recessive malignant child, autosomal intermediate recessive and autosomal dominant benign adult. **Objective:** Discuss a clinical case of osteopetrosis, presenting its location, clinical characteristics and treatment. **Case report:** Patient attended the oral and maxillofacial surgery outpatient clinic at HUWL-UFPB, with a history of a wound in the oral cavity that did not heal, which underwent multiple extractions. Reported to have osteopetrosis, with symptoms since birth. The treatment consisted of sequestrectomy guided by the use of UV light with the patient induced in general anesthesia and orotracheal intubation. Then, ostectomy and soon after, the division of the mucous and supraperiosteal plane was performed, with rotation of Bichat ball to close without tension, with greater nutrition of the surgical site. The segments were removed and set for histopathological analysis, since the patient is being monitored. **Conclusion:** It is a rare disease, with great clinical importance. Therefore, it is important that health professionals, especially dental surgeons, know the clinical characteristics of this syndrome so that, when faced with these cases, they can diagnose and be aware of the complications that it can cause, thus defining the form of treatment.

Keywords: Osteopetrosis. Osteonecrosis. Osteomyelitis.

Introdução

A osteopetrose é caracterizada como um grupo de doenças esqueléticas hereditárias, rara, com variação na sua expressividade e no seu modo de herança, deficiência na reabsorção óssea que ocorre por disfunção dos osteoclastos e caracterizada pela elevada densidade óssea. Historicamente são descritos três padrões clínicos principais da doença: autossômico recessivo infantil maligno, autossômico recessivo intermediário e autossômico dominante adulto benigno. Vale ressaltar que, a maioria dos pacientes apresentam o tipo maligno, o qual é diagnosticado na primeira década de vida⁽¹⁾.

A osteopetrose benigna foi descrita pela primeira vez por Heinrich Albers-Schonberg, em 1904 (Síndrome de Albers Schönberg ou Doença dos Ossos Marmóreos), radiologista alemão que conseguiu observar alterações ósseas escleróticas generalizadas e múltiplas em crianças e adultos, principalmente, assintomáticos e com expectativa de vida normal. Além disso, essa doença possui variação em severidade e forma de apresentação, desde um comprometimento no primeiro mês após o nascimento com presença de complicações que podem representar risco de vida como decadência na medula óssea, até formas assintomáticas em que a descoberta da doença ocorre por meio de exames radiográficos⁽²⁾.

A osteopetrose autossômica recessiva é representada por fraturas, baixa estatura, neuropatias compressivas, hipocalcemia com convulsões tetânicas concomitantes e pancitopenia com risco de vida. A presença de neurodegeneração primária, retardo mental,



envolvimento da pele e do sistema imunológico ou acidose tubular renal podem apontar para variantes mais raras da osteopetrose, enquanto o início de manifestações principalmente esqueléticas, como fraturas e osteomielite no final da infância ou adolescência, é típico de osteopetrose autossômica dominante. A osteopetrose é causada por falha na função dos osteoclastos e mutações em pelo menos 10 genes apontados como causadores em humanos, sendo responsáveis por 70% de todos os casos. Essas condições podem ser ganho como traços autossômicos recessivos, dominantes ou ligados ao X, sendo as formas mais graves autossômicas recessivas⁽³⁾.

Este artigo tem como objetivo discutir sobre a origem, localização, classificação, características clínicas e tratamento cirúrgico de uma osteopetrose, relatando um caso clínico.

Relato de Caso

Paciente, 56 anos, sexo feminino, compareceu ao ambulatório de cirurgia bucomaxilofacial do HULW-UFPB, com história de ferida em cavidade bucal que não cicatrizava. A mesma relatou ter realizado múltiplas exodontias. Relatou ainda ser portadora de osteopetrose, com sintomas desde o nascimento. Ao exame físico extrabucal, paciente com baixa estatura, dificuldade na marcha, segunda a mesma com histórico de fratura no fêmur. Dificuldade postural e limitação na postura do pescoço e cabeça (Figura 1).



Figura 1 - Aspecto extrabucal.

Ao exame físico intrabucal, ausência de múltiplos elementos dentários, com exposição óssea bilateral em mandíbula (Figura 2). Foi solicitada tomografia computadorizada da

paciente, onde observou-se a presença de sequestros ósseos, com coloração amarelada no exame físico, aspecto de osso necrótico e sintomatologia dolorosa, na maxila da paciente, mais precisamente em região de molares. Apresentando também intensa corticalização óssea com deslocamento súpero medial do seio maxilar, quase todo obstruído, bem como corticalização das porções medulares dos ossos da face e crânio (Figura 3).



Figura 2 - Aspecto intrabucal evidenciando exposições ósseas e múltiplas ausências dentárias.

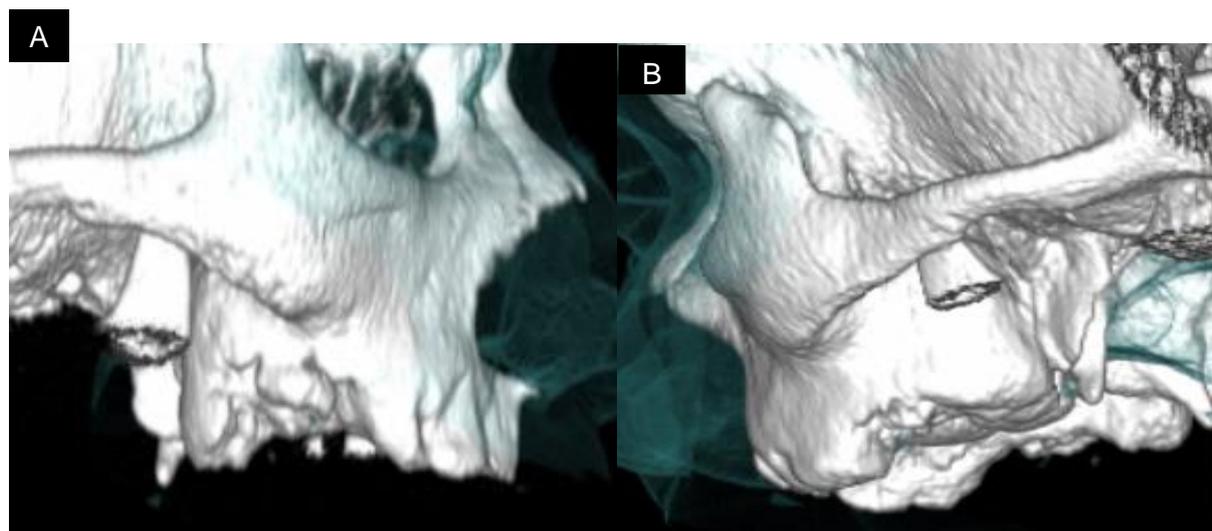


Figura 3 (A e B) - Reconstrução tomográfica evidenciando sequestro ósseo maxilar do lado direito e esquerdo.

A paciente realizou o preparo pré-operatório, com a utilização de oxigenoterapia em câmara hiperbárica, 45 sessões antes do procedimento, também o uso de pentoxifilina e tocoferol como coadjuvantes na indução da neoangiogênese local, protocolo padrão para pacientes com osteonecrose.

A paciente foi prescrita com oxacilina 100mg, uma dose diária, durante 14 dias, para controle da infecção e auxílio no planejamento cirúrgico. O tratamento consistiu na sequestrectomia guiada pelo uso de luz UV com a paciente induzida em anestesia geral e intubação orotraqueal, seguida de antissepsia com clorexidina 2% extraoral e 0,12% intraoral,

utilizando a fenestração na mucosa pelo próprio sequestro, evidenciando as porções de osso necrótico presentes, realizando descolamento mínimo (Figura 4). Em seguida ostectomia com o uso de cinzéis e curetas, evitando o uso de instrumentos rotatórios, prevenindo assim o aquecimento do osso e indução de necrose.



Figura 4 - Exposição de osso necrótico guiado por luz UV.

Foi realizada a divisão do plano mucoso e supraperiosteal, com rotação do corpo adiposo de Bichat (CAB) para fechamento sem tensão, com maior nutrição do sítio cirúrgico (Figura 5). Foram realizadas suturas simples isoladas, sem tensão com fio reabsorvível. Os segmentos foram removidos e mandados para análise histopatológica (Figura 6). A paciente segue em acompanhamento ambulatorial para prevenção de novas exposições e tratamento se necessário. Seguindo com a oxigenoterapia hiperbárica por 15 sessões, associado assim o processo cicatricial, com menor morbidade no pós-operatório e melhor reparação tecidual (Figura 7).

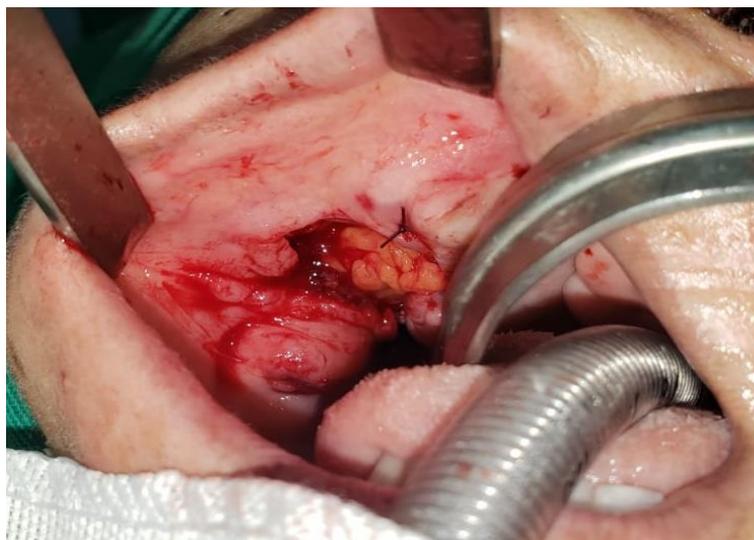


Figura 5 - Rotação do retalho pediculado com corpo adiposo de Bichat.



Figura 6 - Material enviado para análise histopatológica.



Figura 7 - Aspecto clínico com 60 dias de pós-operatório.

Discussão

A osteopetrose é caracterizada como uma doença congênita e hereditária rara, levando ao desenvolvimento anormal no crescimento esquelético do homem e animais, pois aumenta a densidade do osso e proporciona anormalidades na função dos osteoclastos⁽⁴⁾. Com isso, se pode fazer esta afirmação neste relato, pois há casos de antecedentes familiares.

Essa síndrome manifesta-se pela incapacidade de os osteoclastos produzir o remodelamento ósseo, a cavidade medular é coberta, muitas vezes totalmente, por tecido ósseo, prejudicando o desenvolvimento das células hematopoiéticas, a qual a hematopoiese



estará afetada levando ao quadro de anemia mielotísica, pancitopenia e infecções recorrentes, frequentemente gera o desenvolvimento de osteomielite em 10% dos casos de osteopetrose e a mandíbula o sítio mais acometido⁽⁵⁾. Porém, neste caso, houve normalidade na avaliação hematológica, mas presença de osteomielite induzida pela osteopetrose.

Baixa estatura é recorrente na osteopetrose, podendo ocorrer em 36% dos pacientes em forma recessiva, mas a secreção do hormônio de crescimento e os valores de IGF-I encontram-se normais, características presentes neste caso clínico. Existem outros fatores que podem estar envolvidos na contribuição para a baixa estatura nesta síndrome: presença de displasia óssea, anemia com baixa oxigenação tecidual, infecções de repetição particularmente respiratórias e ósseas⁽⁶⁾.

As principais características clínicas da osteopetrose são o aumento da densidade óssea com ossos quebradiços e fraturas múltiplas, estreitamento dos forames no crânio com sintomas neurológicos e redução das cavidades da medula óssea levando a dificuldade da hematopoiese⁽⁴⁾. O diagnóstico desta síndrome é radiológico, com a existência de osteosclerose difusa e generalizada, sendo o achado mais precoce o aumento da densidade na região da diáfise dos ossos de crescimento⁽⁶⁾. Vale ressaltar, que a conformação radiográfica dos ossos com osteopetrose evidenciam elevada radiopacidade, com hipertrofia da região cortical e ausência de mudança no formato e tamanho ósseo⁽⁴⁾. Portanto, a densitometria comprova a hiperdensidade óssea e torna-se útil para monitorar os resultados de tratamento. Com isso, neste caso clínico a paciente foi medicada com Oxacilina 100mg para evitar possíveis infecções e no exame por imagem observou-se osso necrótico que provocava dor ao paciente e elevada corticalização óssea.

As formas de tratamento para osteomielite incluem incisão e drenagem, sequestrectomia, antibioticoterapia, extração de dentes, cauterização, descorticalização, ressecção do maxilar e oxigênio hiperbárico. A escolha da terapia com oxigênio hiperbárico para portadores de osteomielites em pacientes com osteopetrose é um procedimento efetivo, mas pouco utilizada em pacientes com osteopetrose e quando aplicada em jovens resulta em complicações, tais como: otite barotraumática⁽⁷⁾. Por isso, neste estudo, foram feitas várias sessões de oxigenoterapia hiperbárica no pré-operatório e o tratamento de escolha foi sequestrectomia guiada pelo uso de luz UV.

Conclusão

Como visto, a osteopetrose é uma doença rara, com grande importância clínica. No presente estudo, foi relatado um caso clínico de osteopetrose localizado em maxila que apresentava exposição de osso necrótico na região dos molares e o tratamento proposto foi sequestrectomia e antibioticoterapia.



Sendo assim, é importante que os profissionais de saúde, em especial o cirurgião-dentista, conheça as características clínicas desta síndrome para que, quando se defrontar com casos como esse, possam diagnosticar possíveis complicações inerentes da doença o mais breve possível, assim como definir a melhor conduta ao paciente.

Referências

1. Borsato Maria L., Castro Helaine C., Pizza Maria, Silva Helena R. M., Luporini Silvia M., Tanaka Paula Y. et al . Osteopetrose maligna: transplante de medula óssea. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2008; 30(2): 168-171.
2. Athar A, Andrade S, Bremgartner L. Relato de caso osteopetrose infantil: relato de caso 1. Rev para med. 2012;4-8.
3. Stark Z, Savarirayan R. Osteopetrosis. Orphanet J Rare Dis. 2009;4(1):1-12.
4. Mendes Neto EC, Gruchouskei L, Viott AM, Nunes ACB, Fukushima FB, Oyafuso MK. Anemia mielotósica por osteopetrose em um cão: Relato de caso. Arq Bras Med Vet e Zootec. 2013;65(5):1291-6.
5. Sannomiya EK, Freitas L. Osteopetrose: relato de caso clínico. Osteopetrose relato caso clínico. 2002;7(2):23-6.
6. Khawali C, Rezende CAC, Castro ML. Retardo de desenvolvimento associado à Osteopetrose. Arq Bras Endocrinol Metabol. 1998;42(6):483-8.
7. Cantanhede ALC, Dias JRA, de Oliveira JCS, Bastos EG, da Cruz MCFN. Osteomielite mandibular refratária em paciente com osteopetrose: Relato de caso. Rev Cir Traumatol Buco-Maxilo-Fac. 2016;16(1):51-5.