



UEFS

# SÍNDROME DA PICNODISOSTOSE COM MANIFESTAÇÕES NOS OSSOS GNÁTICOS: RELATO DE CASO CLÍNICO

# 7

Paloma Suzart dos Santos Melo<sup>1</sup>, Caroline Pizzani Britto<sup>1</sup>, Elane Nery da Silva<sup>1</sup>, Felipe Rafael Rios de Oliveira Matos<sup>1</sup>, Lorena Silva Araújo<sup>1</sup>, Jener Gonçalves Farias<sup>1,2</sup>

1 Graduandos do Curso de Odontologia da Universidade Estadual de Feira de Santana, Bahia, Brasil. 2 Doutor em Estomatologia professor adjunto da Universidade Estadual de Feira de Santana, Bahia, Brasil.

## INTRODUÇÃO

A picnodisostose (PYCD) é uma displasia óssea de transmissão genética autossômica recessiva, proveniente da formação defeituosa da enzima catepsina K, encontrada em osteoclastos, o que altera a remodelação e aumenta a densidade óssea, esclerose, fragilidade e maior predisposição a infecção e a fraturas<sup>3</sup>.

Clinicamente observa-se baixa estatura, bradidactilia, micrognatia, retardo na erupção e anomalia na anatomia dos dentes assim como fechamento tardio das fontanelas<sup>6,7</sup>.

As características clínicas e radiológicas constituem a base para diagnóstico, o diagnóstico precoce, pode proporcionar um planejamento terapêutico mais apropriada<sup>3</sup>.

## OBJETIVO

O presente trabalho objetiva abordar de forma científica atual sobre a PYCD, bem como os cuidados e manejos durante o tratamento médico dentário, em especial o cirúrgico, assim como verificar se há relação entre a síndrome da PYCD e a susceptibilidade ao surgimento de patologia dos ossos gnáticos, correlatar e discutir um relato de caso.

## REVISÃO DE LITERATURA

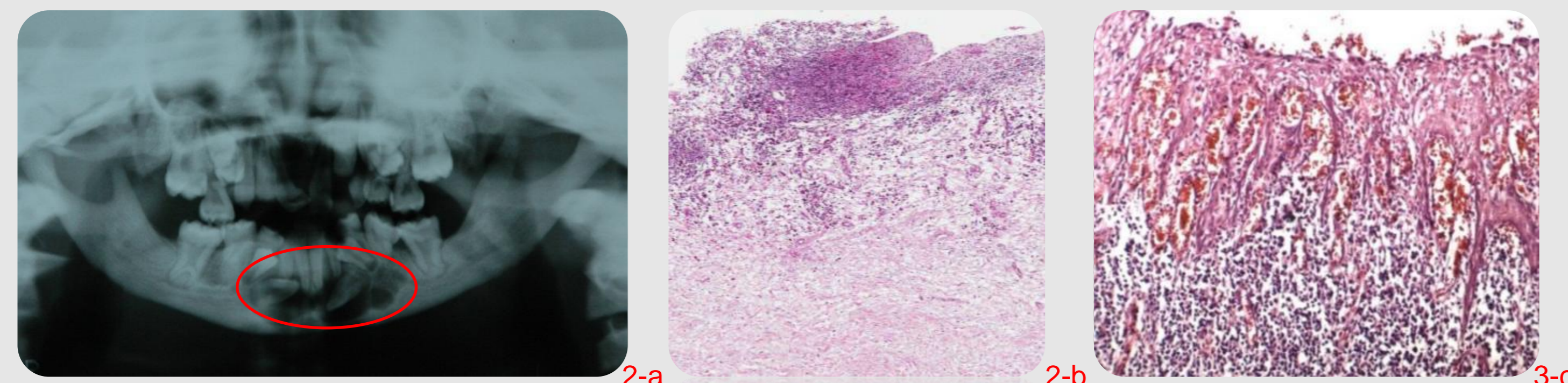
Portadores da PYCD têm, geralmente, desenvolvimento mental e sexual normais, e caracteristicamente não apresentam anemia ou compressão de feixes nervosos. Não possuem alterações sistêmicas relevantes. Apesar de haver uma redução do espaço medular, o sistema hematopoiético é ativo o que não confere a esses pacientes a possibilidade de desenvolver anemia aplástica<sup>7</sup>.

## RELATO DE CASO

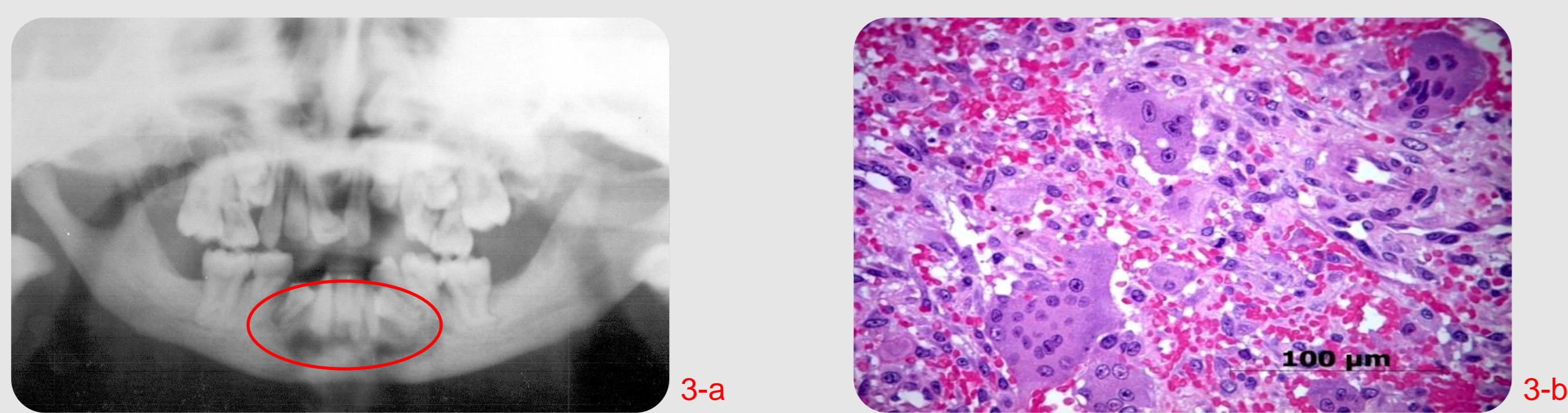
Paciente K. C. A., leucoderma, 19 anos de idade, gênero feminino com Síndrome de PYCD.



1- As imagens apresentam características clínicas da PYCD.



2- (a) Radiografia panorâmica para diagnóstico da lesão óssea em mento; (b, c) imagens da lesão com diagnóstico definitivo de cisto dentífero; primeira lesão em 2002.



3- (a) Radiografia panorâmica para diagnóstico da lesão óssea em mento com deslocamento dos dentes, região que foi removido o cisto dentífero anteriormente; (b) imagem do histopatológico da biópsia incisional da lesão apresentou diagnóstico sugestivo de lesão central de células gigantes; segunda lesão em 2008.



4- Reabilitação protética após a enucleação, curetagem e osteotomia periférica com exodontias dos dentes envolvidos na lesão, em 2009.



5- (a) Radiografia panorâmica para diagnóstico das lesões óssea (1, 2 e 3); 5-b e 5-c imagens das biópsias excisionais da lesão de numero 1 e 2 respectivamente, resultado histopatológico da 1 é lesão fibro-óssea benigna; a 2 não tem resultado histopatológico e a 3 não foi biopsiada, 2012.

## Discussão

A doente não apresentou quadro de infecção no pós operatório imediato e mediato em dez anos de acompanhamento. O suporte da antibioticoterapia teve como fim neutralizar a ocorrência da osteomielite.

Apesar de haver lesões distintas em diferentes períodos neste caso, não há aparentes relatos na literatura sobre pacientes síndrômicos apresentarem lesões variadas em ossos gnáticos, o que confere singularidade e particularidade ao relato, assim como expressa a necessidade de haver maior acervo literário na tentativa de agregar informações novas a cerca desta síndrome e seus potenciais riscos.

## Considerações Finais

Na literatura são poucos os trabalhos disponíveis os quais não fazem associações entre as lesões nos ossos gnáticos desenvolvidas pela doente e a síndrome;

A PYCD é uma síndrome que não tem cura e que apresenta repercussões orais, portanto o Médico Dentista deve buscar conhecê-la para atuar de forma adequada;

No caso relatado o acompanhamento deve ser feito por toda vida, o que visa monitorar o surgimento de novas lesões e efetuar o tratamento adequado.

## Referências

1. CHRISTOPHER J.; MIRIAM, J.; BARTLETT, S.; PETER, R. An Atypical Subtrochanteric Femoral Fracture From Pycnodysostosis: A Lesson From Nature. Journal of Bone and Mineral Research, Vol. 26, No. 6, June 2011.
2. PORTINHO, CP; COLLARES, MVM; FALLER, GJ, SOBRAL, DS; SARMENTO, OS. Pseudoartrose mandibular em uma paciente com picnodisostose submetida a distração osteogênica: relato de caso e revisão da literatura. Rev Bras Cir Craniomaxilofac 2010; 13(2): 111-3
3. QUEZADO R, MONTENEGRO JR RM, ARARIPE FFA, CORRÊA RV, MONTENEGRO RM. Picnodisostose: Relato de dois casos. Arq Bras Endocrinol Metab 2003;
4. RABELO FD, PRADO,CHR, RABELO,FL, MARTINS,L. Reconsiderações sobre o tempo de consolidação das fraturas na picnodisostose. Rev. bras. ortop. vol.45 no.6 São Paulo, 2010.
5. XUE Y; CAI T; SHI, S; WANG, W; ZHANG Y; MAO, T; DUAN, X; Clinical and animal research findings in pycnodysostosis and gene mutations of cathepsin K from 1996 to 2011. Orphanet Journal of Rare Diseases 2011.
6. SOLIMAN, A. T.; RAMADAN, M. A. F.; SHERIF, A.; BEDAIR, E. M. A.; RIZK, M. M. Pycnodysostosis: clinical, radiologic, and endocrine evaluation and linear growth after growth hormone therapy. Metabolism 2001;50:905-11.
7. VAROL, A.; SABUNCUOGLU, F. A.; SENCIMEN, M.; AKCAM, T.; OLMÉZ, H.; BASA, S. Rigid External Maxillary Distraction and Rhinoplasty for Pycnodysostosis. The Journal of Craniofacial Surgery & Vol. 22, n. 3, May 2011.

## Agradecimentos

Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico – CNPq Brasil.