

Osteomielite mandibular refratária em paciente com osteopetrose: Relato de caso

Refractory mandibular osteomyelitis in a young patient with osteopetrosis: Case report

RESUMO

Osteopetrose é uma rara desordem óssea metabólica, de caráter hereditário, com diagnóstico firmado por vários achados clínicos e principalmente radiográficos. Caracteriza-se por uma disfunção osteoclástica, que gera a um aumento da densidade óssea esquelética. Em pacientes acometidos por essa condição, um fator determinante é a reduzida vascularização óssea com quadro de anemia e neutropenia frequentemente presente, tornando-os muito susceptíveis a infecções. Três variantes da doença são reconhecidas na literatura: autossômica recessiva maligna infantil, autossômica recessiva branda e a forma autossômica dominante benigna do adulto, sendo a primeira a mais grave. Dessa forma, torna-se imperativo o cuidadoso manejo deste paciente pelo cirurgião-dentista no que se refere à extrações dentárias, haja vista que, em 10% dos casos, os pacientes podem desenvolver osteomielite nos maxilares após esse procedimento. Este trabalho ilustra o caso de um paciente de 15 anos de idade, com osteopetrose recessiva branda que, após a extração de um dente molar decíduo, desenvolveu infecção mandibular severa, sendo realizado tratamento cirúrgico-medicamentoso. Após alguns anos, o paciente retornou com quadro infeccioso refratário, demonstrando, ao exame clínico, fístulas submandibulares com drenagem espontânea e exteriorização de placa de reconstrução na região parassínfise da cirurgia anterior. O tratamento antibiótico não mostrou grandes melhorias, e assim, o paciente foi submetido a novo procedimento cirúrgico por meio de mandibulectomia, com resolução final do processo de infecção. **Palavras-chave:** Osteopetrose; doença de Albers-Schoenberg; osteomielite; mandíbula.

Recebido em 23/07/15
Aprovado em 22/08/15

André Luis Costa Cantanhede

Cirurgião-dentista, ex estagiário do Serviço de CTBMF Hospital Universitário Presidente Dutra - Universidade Federal do Maranhão, São Luís, MA.

José Ribamar Alex Dias

Residente do Serviço de CTBMF da Universidade Federal do Piauí, Teresina, PI.

Júlio César Silva de Oliveira

Mestre em CTBMF, Faculdade de Odontologia de Araçatuba-UNESP, Araçatuba, SP.

Eider Guimarães Bastos

Departamento de CTBMF, Hospital Universitário Presidente Dutra - Universidade Federal do Maranhão, São Luís, MA.

Maria Carmen Fontoura Nogueira da Cruz

Departamento de Patologia Bucal, Faculdade de Odontologia, Universidade Federal do Maranhão, São Luís, MA.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

André Luis Costa Cantanhede
Avenida dos Portugueses, Campus do Bacanga s/n, São Luís, MA, Brasil.
Postal Code: 65085-580
Telefone: + 55 98 96039803
E-mail: ravenni@hotmail.com

ABSTRACT

Osteopetrosis is a rare hereditary metabolic bone disorder that has its diagnosis mainly based on several clinical and radiographic findings. It is characterized by an osteoclast dysfunction which leads to an increase in skeletal bone density. In patients suffering from this condition, a key factor is the reduced bone vascularization with anemia and neutropenia often present, making them very susceptible to infections. Three variants of the disease are recognized in the literature: severe infantile malignant autosomal recessive, intermediate mild autosomal recessive, and benign autosomal dominant, with the first being the most severe. Therefore, it becomes imperative a careful management of this patient by the dentist in regards to dental extractions, given that in 10% of cases, patients may develop osteomyelitis of the

jaws after these procedures. This paper illustrates a case of a patient of 15 years old, with mild recessive osteopetrosis that after extraction of a deciduous molar tooth, developed severe mandible infection, surgery and medicamentous treatment were performed. After a few years, the patient returned with refractory infectious, demonstrating on clinical examination, submandibular fistula with spontaneous drainage and reconstruction plate externalization in parasymphysis region of previous surgery. Antibiotic treatment did not show major improvements, so the patient underwent new surgical procedure through mandibulectomy, with final resolution of the infection process.

Key Words: Osteopetrosis; Albers-Schoenberg disease; osteomyelitis; mandible.

INTRODUÇÃO

A osteopetrose é uma rara condição genética, caracterizada por esclerose óssea causada por disfunção osteoclástica. Também denominada de doença do osso marmóreo, Síndrome de Albers-Shoenberg ou osteoesclerose fragilís generalizada¹. Foi primeiramente descrita em 1904 pelo radiologista alemão Albers-Shoenberg², embora somente em 1926 tenha recebido a denominação de osteopetrose dada por Karshner¹.

A osteopetrose exibe um vasto espectro de expressão clínica, fisiológica e genotípica³, sendo sua prevalência estimada em aproximadamente 0,005% da população⁴. Barry *et. al.*⁵ descreveram três principais variantes clínicas da doença, sendo uma variante autossômica recessiva maligna infantil, outra autossômica recessiva branda e a forma autossômica dominante benigna do adulto⁵. A osteomielite é uma complicação bem documentada da osteopetrose^{6, 7} e, de acordo com Steiner *et. al.*⁸, ocorre mais comumente na mandíbula e ocasionalmente, na maxila, escápula e extremidades⁸. No presente artigo, os autores relatam um caso de paciente portador de osteopetrose óssea que, após extração dentária de um dente decíduo, evoluiu para um caso de grave osteomielite, comprometendo todo o osso mandibular.

RELATO DO CASO

Adolescente, caucasiano, 15 anos de idade foi encaminhado ao Serviço de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital Universitário Presidente Dutra (HUPD), em São

Luís (MA, Brasil), para avaliação e tratamento de fistulas submandibulares bilaterais com secreção purulenta drenando e exteriorização de miniplaca de fixação na região de parassínfise esquerda. Ao exame físico, apresentava-se com baixa estatura (1,11m), peso de 27,3 kg, bossa frontal evidente, aumento mandibular bilateral, abertura bucal limitada, dentes com coroas malformadas associados à má higiene oral (Fig.1- a, b, c). O paciente não apresentava sinais de retardo mental, distorções visuais, deficiência auditiva ou paralisia facial.

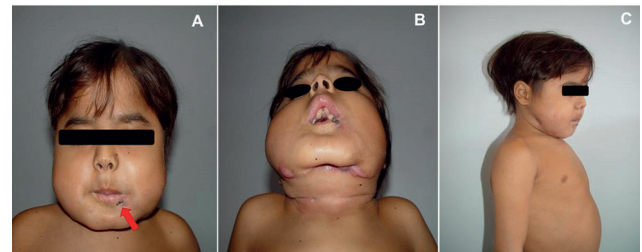


Figura 1 - Aspecto facial e corporal do paciente. Notar exteriorização de miniplaca na região parassinfisária (A) e fistulas submandibulares (B).

Na história médica progressa, o paciente havia sido submetido à extração de um dente molar decíduo há seis anos por um profissional não habilitado, em seguida, desenvolveu fístula cutânea submandibular com infecção secundária subsequente. Ele foi tratado com terapia cirúrgico-medicamentosa que consistiu em curetagem e fixação interna rígida utilizando placas e parafusos. Após melhora clínica, o paciente retornou à sua cidade natal.

Na atual avaliação, os testes de laboratório revelaram hematócrito de 27,2%, hemoglobina de 8,8g/dL, eritrócitos de $3,54 \times 10^6$ /uL, plaquetas de 208×10^3 /μL, cálcio total de 8,1mg/dL e fosfatase alcalina de 92u/L. Foi administrado Clindamicina 300 mg IV a cada 8 horas, por 12 dias, com melhora da secreção submandibular, mantendo os sinais vitais normais. A radiografia PA do crânio revelou esclerose óssea da calota craniana e ossos da base, e a TC da face mostrou grandes áreas radiopacas no crânio com radiodensidade nos seios faciais, que, juntamente com as radiografias de tórax e região pubiana, foram bastante sugestivos de osteopetrose (Fig. 2 – a,b,c,d). Posteriormente, houve troca do antibiótico para cefoxitina 1g IV a cada 6 horas, de acordo com o resultado do antibiograma.

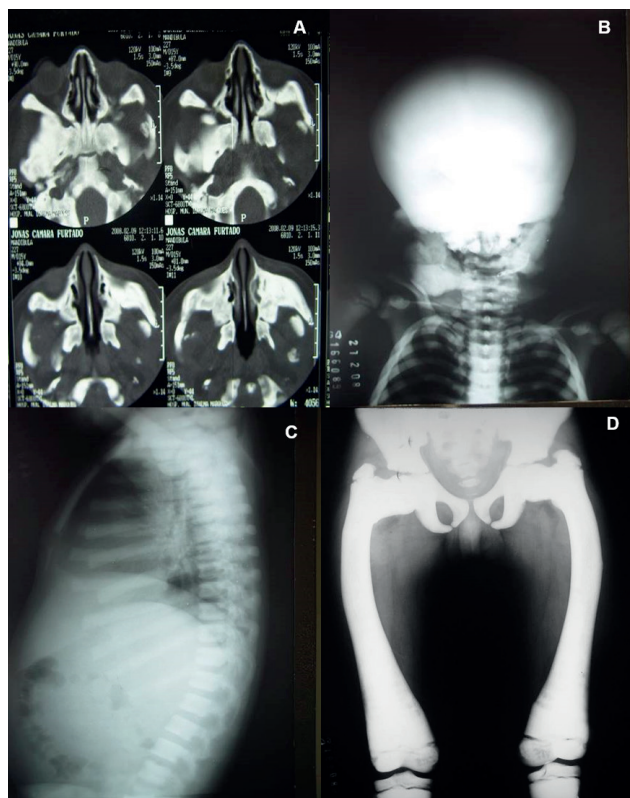


Figura 2 - TC de face com cortes axiais (A), PA de Crânio (B), RX de Torác e região sínfisária (C-D), mostrando a esclerose óssea.

O paciente, então, foi submetido à intervenção cirúrgica sob anestesia geral, com intubação naso-traqueal com o auxílio de fibroscópio, devido ao acentuado trismo mandibular. Incisão submandibular bilateral para remoção da placa de fixação e sequestrectomia dos sítios infectados foram realizadas. O osso mandibular apresentava aparência acinzentada com desvitalidade completa e a ressecção total da mandíbula foi a técnica de eleição como tratamento definitivo (Fig. 3 – a, b, c). Após a cirurgia, o paciente foi internado na Unidade de Terapia Intensiva, sete dias depois foi realizado traqueostomia pela cirurgia pediátrica com colocação de cânula metálica, sendo permanentemente assistido pela enfermagem para realização de fisioterapia respiratória (Fig. 3d). Após 70 dias, foi retirada a cânula metálica, recebendo o paciente alta hospitalar. No momento, ele apresenta-se com defeito estético e funcional, aguardando uma melhor forma de reconstrução mandibular.

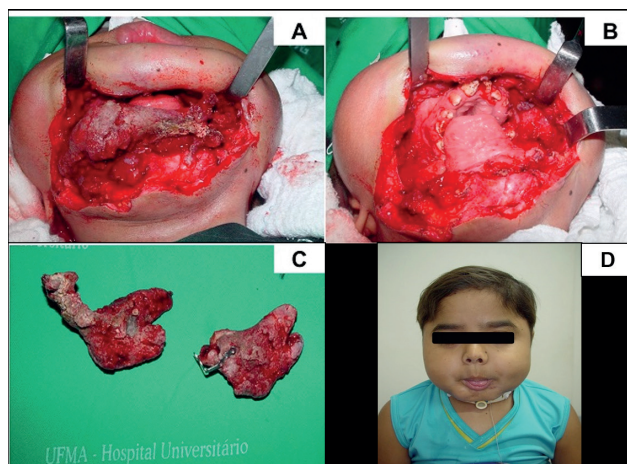


Figura 3 - Incisão submandibular bilateral com exposição da mandíbula afetada (A). Ressecção total aspecto frontal (B). Peças ósseas removidas (C). Paciente sete dias depois, traqueostomizado (D)

DISCUSSÃO

A osteopetrose resulta em um aumento da densidade óssea com mínimos espaços medulares e limitado suplemento sanguíneo, gerando frequentemente ao desenvolvimento de osteomielite em 10% dos casos de osteopetrose, sendo a mandíbula o sítio mais comum⁵. O diagnóstico é baseado na história de múltiplas fraturas, osteomielites refratárias e achados radiológicos de osteoesclerose, muito embora o diagnóstico diferencial não seja difícil, especialmente nos casos clássicos⁵; é muitas vezes adiado devido à raridade da doença. Em nosso caso, as características radiológicas, idade do paciente e os padrões gerais de saúde foram fundamentais para o diagnóstico de osteopetrose recessiva branda, mesmo que não houvesse histórico de fraturas dos ossos. Essa variante é caracterizada por deficiência de anidrase carbônica II com calcificação cerebral, acidose renal tubular e típicas características da osteopetrose³. Diagnosticada usualmente no final da primeira década de vida tem prognóstico mais favorável do que a maligna; os pacientes afetados geralmente apresentam falha motora e cognitiva, pequena estatura, hepato-esplenomegalia branda, macrocefalia e bossa frontal. Compressão de nervos cranianos e osteomielite mandibular são características comuns; a maioria dos pacientes sobrevive até a vida adulta, mas com significantes incapacidades⁵.

Yamada *et. al.*¹ apresentaram um caso no qual a origem da osteomielite mandibular deu-se após a extração de um dente decíduo, e o

paciente fisicamente apresentava baixa estatura e bossa frontal, características essas presentes em nosso caso. Steiner *et. al.*⁸ descreveram relevantes mudanças nos pacientes com osteopetrose de interesse ao cirurgião-dentista; como falha de erupção dos dentes, perda precoce dos dentes, raízes e coroas mal formadas, pequeno crescimento de osso alveolar, membrana periodontal de espessura anormal e marcado prognatismo mandibular. Barbaglio *et al.*⁴ apontaram típicos padrões radiográficos com esclerose óssea generalizada do crânio e costelas, similares aos encontrados em nosso caso.

O tratamento de osteomielite dos maxilares inclui incisão e drenagem, antibioticoterapia, sequestrectomia, extração de dentes, cauterização, descorticalização, ressecção do maxilar e oxigênio hiperbárico individualmente ou em conjunto⁸. Alguns autores³ ressaltam que a osteomielite mandibular pode ser tratada com antibióticos por longo período de tempo ou sequestrectomia, mas Barry *et al.*⁵ afirmam que em casos de osteomielite mandibular em pacientes portadores de osteopetrose, somente a ressecção e terapia de oxigênio hiperbárico são realmente eficazes.

A terapia de oxigênio hiperbárico é relatada como procedimento efetivo para osteomielites refratárias, mas poucos casos foram aplicados em pacientes com osteopetrose, e, quando utilizada em pacientes jovens, otite barotraumática é uma complicação frequente¹. Diante desses dados e indisponibilidade de equipamento apropriado, não cogitamos essa terapia para esse caso. A ressecção total da mandíbula traz severas consequências funcionais e estéticas³, no entanto, alguns trabalhos relatam casos de osteomielite refratária associada à osteopetrose tratados com sucesso por meio de hemimandibulectomia^{3,6}, embora haja caso descrito de remoção de toda mandíbula⁸, procedimento de escolha para o caso por nós relatado.

Devido à natureza da doença, não é recomendado enxerto ósseo livre, pois há baixo suprimento sanguíneo, sendo a melhor opção os enxertos microvascularizados de sítios doadores bem selecionados, como a fíbula³. No entanto, a reconstrução primária só é possível, se houver sítio doador adequado e profissionais devidamente habilitados para a realização do enxerto vascularizado, sendo o maior desafio em nosso caso o fato de as áreas doadoras de enxerto microvascularizado estarem comprometidas devido à extensa esclerose óssea, o que comprometeria o sucesso a longo prazo no leito receptor. Barbaglio

*et. al.*⁴ afirmam que a opção por tratamentos mais conservadores tende a falhar nos casos de osteomielite persistente, indicando um tipo de tratamento mais agressivo, o que evitaria mais complicações diante das já existentes.

Yamada *et. al.*¹ ressaltam a importância da atuação multidisciplinar nesses casos, devido à variedade de sintomas presentes. Em adição, Albuquerque *et al.*² afirmam que os cuidados com manutenção da higiene oral são fundamentais para reduzir os riscos de futuras complicações.

CONCLUSÃO

Casos de osteopetrose afetados por osteomielite devem ser tratados o mais breve possível para evitar maiores deformações nos pacientes. Nos casos refratários, a ressecção é o tratamento cirúrgico de escolha com posterior reconstrução secundária, associado à antibioticoterapia. Cuidados com a higiene dental e manutenção da saúde bucal também são importantes na prevenção e controle da osteomielite nos casos envolvidos.

REFERÊNCIAS

1. Yamada T, Mishima K, Imura H, Ueno T, Matsumura T, Moritani N, Sugahara Toshio. Osteomyelitis of the mandible secondary to infantile osteopetrosis: A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2009; 107: 25-29.
2. Albuquerque MAP, Melo ES, Jorge WA, Cavalcanti MGP. Osteomyelitis of the mandible associated with autosomal dominant Osteopetrosis: A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2006; 102:94-98.
3. Bakeman RJ, Abdelsayed RA, Sutley SH, Newhouse RF. Osteopetrosis: A Review of the literature and Report of a case Complicated by Osteomyelites of the mandible. *J Oral Maxillofac Surg.* 1998; 56: 1209-1213.
4. Barbaglio A, Cortelazzi R, Martignoni G, Nocini PF. Osteopetrosis complicated by Osteomyelitis of the mandible: A case report including gross and microscopic findings. *J Oral Maxillofac Surg.* 1998;56:393-398.

5. Barry CP, Ryan CD, Stassen LFA. Osteomyelitis of the Maxilla Secondary to Osteopetrosis: A Report of 2 cases in Sisters. *J Oral Maxillofac Surg* 2007; 65: 144-147.
6. Lawoyin DO, Daramola JO, Ajagbe HA, Nyako EA, Lawoyin JO. Osteomyelitis of the mandible associated with osteopetrosis: Report of a case. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 1988; 26:330-335.
7. Nitzan DW, Marmary Y. Osteomyelitis of the mandible in a patient with osteopetrosis. *J Oral Maxillofac Surg*. 1982; 40:377-380.
8. Steiner M, Gould AR, Means WR. Osteomyelitis of the mandible associated with osteopetrosis. *J Oral Maxillofac Surg*. 1983; 41:395-405.