

FIBRODISPLASIA OSSIFICANTE PROGRESSIVA EM ADOLESCENTE – RELATO DE CASO

FIBRODYSPLASIA OSSIFICANS PROGRESSIVE IN ADOLESCENT – CASE REPORT

SÉRGIO SPEZZIA^{1*}, ROSA MARIA EID WEILER², KÁTIA MARIA SCIGLIANO MIQUEL LAMELO³, MARIA ROSÂNGELA JAHN³, PATRICIA OCTAVIO DE OLIVEIRA⁴, LIGIA COUTINHO PORTO⁴, STELLA MARIA CODA PINTO ALVES CAMPOS VIEIRA⁵, MARIA SYLVIA DE SOUZA VITALE⁶

1. Cirurgião Dentista. Mestrando em Pediatria e Ciências Aplicadas à Pediatria pela Escola Paulista de Medicina – Universidade Federal de São Paulo (EPM/UNIFESP). 2. Cirurgiã Dentista. Mestre e Doutora em Pediatria e Ciências Aplicadas à Pediatria pela EPM/UNIFESP. Coordenadora da Área de Odontologia do Setor de Medicina do Adolescente do Departamento de Pediatria da Universidade Federal de São Paulo. 3. Cirurgiã Dentista. Especializanda em Adolescência para Equipe Multidisciplinar pela EPM/UNIFESP. 4. Cirurgiã Dentista. Especialista em Adolescência para Equipe Multidisciplinar pela EPM/UNIFESP. 5. Cirurgiã Dentista. Doutoranda em Pediatria e Ciências Aplicadas à Pediatria pela EPM/UNIFESP. 6. Médica. Profª. Adjunta do Departamento de Pediatria da Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo.

* Centro de Atendimento e Apoio ao Adolescente (CAAA/UNIFESP) – Setor de Medicina do Adolescente - Escola Paulista de Medicina - UNIFESP. Rua Botucatu, 715, Vila Clementino, São Paulo, São Paulo, Brasil. CEP: 04023-062. sergio.spezzia@unifesp.br

Recebido em 26/06/2015. Aceito para publicação em 03/07/2015

RESUMO

Fibrodisplasia ossificante progressiva (FOP) é uma doença genética rara do tecido conjuntivo. Ocorre formação de ossos no interior dos músculos, tendões, ligamentos e tecidos conectivos. A progressão da FOP pode ser espontânea ou acelerada por traumas, tais como: quedas, cirurgias, biópsias. Tratamentos odontológicos, principalmente os invasivos podem promover trauma e formação óssea, evita-se anestésias, principalmente a mandibular, prevenindo anquilose da articulação temporomandibular. Paciente do sexo masculino, 12 anos com FOP foi encaminhado para atendimento odontológico, devido queixa de rangimento dos dentes, desgaste dental acentuado e suspeita de bruxismo. Foi realizada anamnese e exame clínico odontológico, constatando-se inexistência de bruxismo. Recomendou-se ao paciente, realização de alguns exames laboratoriais e avaliação médica, suspeitando-se da existência de verminose, que poderia ser a possível causadora do rangimento dental, porque não se constataavam evidências de um processo crônico de ranger de dentes, como é o bruxismo. Devido presença de cárie profunda no primeiro molar inferior, procedeu-se a curetagem cuidadosa do local e a restauração temporária com cimento de ionômero de vidro, procurando-se evitar quaisquer procedimentos odontológicos que pudessem causar formação óssea. O restante do tratamento seria realizado em momento posterior e o paciente permaneceu em acompanhamento.

PALAVRAS-CHAVE: Ossificação heterotópica, desenvolvimento ósseo, qualidade de vida.

ABSTRACT

Fibrodysplasia ossificans progressiva (FOP) is a rare genetic illness of the connective tissue, when a bone growth occurs inside the muscles, tendons, ligament and

connective tissue. The progression of FOP may be spontaneous or accelerated by traumas: falls, surgeries and biopsies. Dental treatments, especially the invasive ones, may promote trauma and bone growth anaesthesia is avoided, especially the mandibular one, preventing temporomandibular joint ankylosis. A 12-year-old male patient with FOP was referred to dental treatment due to complaints of teeth grinding, a great dental erosion and suspected bruxism. Anamnesis and dental clinical assessment were made and bruxism was not observed. The patient was referred to laboratorial exams and medical assessment, suspected of verminosis, what could be the possible cause of dental grinding, why not were finding evidence of a chronic process of gnashing of teeth, such as bruxism. Because of the presence of deep cavity, curettage and temporary restoration with glass ionomer cement and were made, in order to avoid any dental procedures which could cause bone growth. The remainder of treatment would have been performed later and the patient was followed up.

KEYWORDS: Heterotopic ossification, bone development, quality of life.

1. INTRODUÇÃO

A fibrodisplasia ossificante progressiva (FOP) é uma doença autossômica dominante, rara que afeta os tecidos de origem conjuntiva, principalmente músculos e articulações. Caracteriza-se por ossificações inespecíficas, provocando limitação dos movimentos, podendo levar a alterações respiratórias pelo comprometimento na musculatura intercostal. Estima-se que ocorra um novo caso

da doença para cada dois milhões de nascimentos^{1,2}.

Cerca de 96% dos portadores de FOP, apresenta deformação nos háluces (dedo grande do pé) já ao nascimento³.

A doença evolui com surtos esporádicos de ossificações ectópicas, afetando um ou vários músculos e restringindo os movimentos das articulações. Pode comprometer a vida do paciente, por causa de mineralizações na musculatura intercostal e respiratória^{4,5}.

As ossificações iniciam-se ainda na infância, por volta dos 3 a 4 anos de idade, e geralmente ocorrem de forma espontânea, podendo, no entanto, serem induzidas após traumas leves, processos infecciosos, ou até mesmo posteriormente a tratamentos médicos e odontológicos inadvertidos, como nos casos desencadeados após injeções intramusculares e anestesia intraoral⁶⁻⁷. A limitação dos movimentos, imposta pelas formações ósseas nas articulações, é a característica de maior relevância para os portadores de FOP, afetando, principalmente, a coluna, o quadril e as articulações periféricas⁵.

O quadro clínico é caracterizado por sinais inflamatórios, com dor, enrijecimento periarticular e perda gradativa da capacidade funcional da área afetada, sendo sua progressão no sentido axial-caudal e proximal-distal. O paciente apresenta também uma limitada expansão das paredes torácicas, o que resulta em importantes problemas cardiopulmonares, além de um comprometimento funcional dos pulmões, favorecendo a instalação de quadros infecciosos. Em muitos casos, ocorre a diminuição da condução auditiva ou até mesmo surdez^{1,8}.

Aproximadamente aos 30 anos, já se observa pacientes restritos ao leito. Geralmente, a morte ocorre por insuficiência respiratória e cor pulmonale, devido à restrição torácica⁹⁻¹¹. Diafragma, músculos extra-oculares, cardíaco e liso não são comprometidos pela doença¹⁰.

A FOP é uma doença que exige, por parte da equipe médica, um diagnóstico precoce a fim de diferenciar as ossificações de outras patologias que possam ocasionalmente apresentar quadro clínico semelhante, fazendo diagnóstico diferencial para a calcinose idiopática universal, dermatomiosite, calcinose idiopática tumoral e doenças relacionadas a alterações no metabolismo ósseo¹².

Nenhum procedimento invasivo é necessário para se chegar ao diagnóstico da FOP⁴.

No complexo maxilo-facial, há relatos de ossificação do músculo temporal, pterigóide medial, pterigóide lateral e, mais comumente, do masseter. Os surtos de mineralização podem acontecer de forma espontânea ou induzida por pequenos traumas, oriundos de procedimentos odontológicos invasivos, como anestesia intra-oral e condutas iatrogênicas^{6,13-17}.

Até o momento, não há tratamento definitivo para a FOP. Toda conduta deve ser conservadora, evitando qualquer condição potencialmente causadora de ossifi-

cação ectópica.

2. RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino de 12 anos com FOP foi encaminhado para atendimento odontológico, devido queixa de rangimento dos dentes, desgaste dental acentuado e suspeita de bruxismo.

Foi realizada anamnese e exame clínico odontológico, com avaliação da função mandibular e do sistema mastigatório com palpação da musculatura mastigatória (palpação da articulação temporomandibular e dos músculos mastigatórios e do pescoço). O paciente apresentava desgaste nos terços incisais de todos os seus dentes (anteriores, posteriores, superiores e inferiores). Segundo o próprio paciente houve ainda, inexistência de dor presente no segmento cefálico por todo o período.

Recomendou-se ao paciente, realização de alguns exames laboratoriais e avaliação médica, suspeitando-se da existência de verminose, que poderia ser a possível causadora do rangimento dental, porque não se constata-avam evidências de um processo crônico de ranger de dentes, como é o bruxismo.

Devido presença de cárie profunda no primeiro molar inferior, procedeu-se a curetagem cuidadosa do local e a restauração temporária com ionômero de vidro, sem utilizar-se de anestesia local, procurando-se evitar quaisquer procedimentos odontológicos que pudessem causar formação óssea. Ao exame radiográfico periapical, suspeitou-se da possibilidade de acometimento pulpar causada pelo processo carioso profundo e o paciente foi mantido em observação clínica para avaliação acerca da possibilidade ou não da indicação do tratamento endodôntico. O restante do tratamento seria realizado em momento posterior e o paciente permaneceu em acompanhamento.

Optou-se por fazer uso de instrumentos manuais para executar a remoção inicial do tecido cariado. Para minimizar o risco de trauma, não foi feito uso de brocas para a dentisteria, bem como, não se utilizou alta ou baixa rotação. O planejamento odontológico cavitário foi terminado, aplicando-se restauração temporária com cimento de ionômero de vidro para a paralização do processo carioso. A complementação restauradora definitiva seria realizada em momento posterior.

A conduta odontológica empregada foi preventiva, orientando-se o paciente acerca dos cuidados essenciais de higiene oral, como: uso do fio, fita dental e escovação dental correta. Foi aconselhado também a evitar-se uma dieta cariogênica (rica em sacarose), no intuito de melhorar a sua saúde oral, prevenindo a necessidade de se intervir com procedimentos odontológicos mais invasivos.

3. DISCUSSÃO

Novas estratégias vêm emergindo para o tratamento

da doença, embora nenhum medicamento efetivo seja conhecido para a prevenção ou o tratamento da FOP.

Cada vez mais, estudos têm sido dirigidos para o uso de corticóides, antiinflamatórios não esteroidais, quelantes, hormônios, entre outras substâncias; todas, no entanto, sem nenhuma comprovação científica acerca de seus efeitos sobre a FOP⁸.

A raridade da doença aliada à falta de estudos científicos esclarecedores e à imprevisibilidade do seu curso, fazem da FOP uma doença desafiadora para os profissionais que com ela se deparam, trazendo muitas dúvidas acerca de qual medida terapêutica adotar, para trazer benefícios sem proporcionar danos adicionais.

A descoberta do gene responsável pelo desenvolvimento da doença, trouxe consigo perspectivas para tratamento a longo prazo, deixando até certo ponto de lado as medidas paliativas adotadas na atualidade¹⁶.

Convém frisar, que em âmbito do tratamento odontológico, o paciente deve consultar-se periodicamente com o profissional cirurgião dentista para que ocorra manutenção de condições de higiene bucal satisfatórias. O cirurgião dentista realizará o acompanhamento, estabelecendo um protocolo de prevenção, que será fundamental para se evitar a aplicação de procedimentos mais invasivos, e, com isso, provocar a formação óssea. Dessa forma evitaremos problemas odontológicos futuros, cujos tratamentos mostram-se desfavoráveis para esses pacientes, por serem potenciais desencadeadores de “flare ups” e consequentes ossificações heterotópicas.

Os procedimentos invasivos, como: exodontias, cirurgias periodontais e implantes osseointegrados devem ser evitados para que não ocorra formação óssea.

É importante que se entenda o estado psicológico desses pacientes e dos seus familiares, manifesto e intimamente relacionado com os efeitos danosos provocados por essa doença, da qual não se conhece a cura e que mais cedo ou mais tarde tende a ser fatal.

O atendimento profissional, portanto, deve assumir caráter interdisciplinar e o aparato do tratamento psicológico pode ser requisitado quando conveniente.

A conduta empreendida pelos profissionais de saúde deve envolver abordagens clínicas direcionadas para os aspectos intrínsecos causadores da doença, pois dessa forma pode-se promover atenuantes, amenizando o sofrimento originário dos danos e sequelas que acometem os pacientes.

Sabe-se que esses pacientes estão sujeitos a muitas limitações e para que possam ser ajudados, nesse sentido, atividades socializadoras devem ser incentivadas, tais como o lazer, o trabalho, o convívio familiar e social. A todo momento, porém, deve-se levar em consideração os devidos cuidados para evitar traumatismos que desencadeiem manifestação óssea provocada.

4. CONCLUSÃO

Concluiu-se que o paciente possuidor dessa patologia merece cuidados especiais, tais que permitam através de análise minuciosa resolução do problema de saúde sem ocorrer prejuízo a sua qualidade de vida.

REFERÊNCIAS

- [1] Bridges AJ, Hsu KC, Singh A, Churchill R, Miles J. Fibrodysplasia (myositis) ossificans progressiva. *Semin Arthritis Rheum.* 1994; 24(3):155-64.
- [2] Sendur OF, Gurer G. Severe limitation in jaw movement in a patient with fibrodysplasia ossificans progressiva: a case report. *Oral Sur Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2006; 102(3):312-7.
- [3] Gonçalves AL, Masruhsa MR, Campos CC, Delai PLR, Vilanova LCP. Fibrodysplasia ossificans progressiva. *Arq Neuropsiquiatr.* 2005; 63(4):1090-3.
- [4] Herford AS, Boyne PJ. Ankylosis of the jaw in a patient with fibrodysplasia ossificans progressiva. *Oral Sur Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2003; 96(6): 680-5.
- [5] Van der Meij EH, Becking AG, van der Waal I. Fibrodysplasia ossificans progressiva. An unusual cause of restricted mandibular movement. *Oral Dis.* 2006; 12(2): 204-7.
- [6] Luchetti W, Cohen RB, Hahn GV, Rocke DM, Helpin M, Zasloff M et al. Severe restriction in jaw movement after routine injection of local anesthetic in patients who have fibrodysplasia ossificans progressiva. *Oral Sur Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1996; 81(1):21-5.
- [7] Kaplan FS, Le Merrer M, Glaser DL, Pignolo RJ, Goldsby RE, Kitterman JA, et al. Fibrodysplasia ossificans progressiva. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2008; 22(1):191-205.
- [8] Araújo Jr. CR, Carvalho TN, Costa MAB, Lobo LV, Fonseca CR, Teixeira K. Fibrodysplasia ossificante progressiva: relato de caso e achados radiográficos. *Radiol Bras.* 2005; 38(1): 69-73.
- [9] Sferco A, Naser C, Robledo H, Fili T, Tramunt B. Fibrodysplasia ossificante progressiva: pautas para su reconocimiento. *Arch Argent Pediatr.* 2001;99:249-52.
- [10] Ramírez AR, Cock PR. Fibrodysplasia ossificante progressiva: reporte de un caso. *Rev Colomb Ortop Traumatol.* 2002;16:27-30.
- [11] Kussmaul WG, Esmail AN, Sagar Y, Ross J, Gregory S, Kaplan FS. Pulmonary and cardiac function in advanced fibrodysplasia ossificans progressiva. *Clin Orthop Relat Res.* 1998;(346):104-9.
- [12] Palhares D, Leme L. Miosite Ossificante Progressiva: uma perspectiva no controle da doença. *J Pediatr.* 2001; 77: 431-4.
- [13] Takahashi K, Sato K. Myositis Ossificans Traumatica of the medial pterygoid muscle. *J Oral Maxillofac Surg.* 1999; (57): 451-6.
- [14] Aoki T, Naito H, Ota Y, Shiiki K. Myositis Ossificans Traumatica of the Masticatory Muscles: Review of the Literature and Report of a Case. *J Oral Maxillofac Surg.* 2002; 60(9): 1083-8.
- [15] Kim DD, Lazow SK, Har-Ei, Berger JR. Myositis ossificans traumatica of masticatory musculature: A case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg.* 2002; 60(9):1072-6.

- [16] Saka B, Stropahl G, Gundlach KK. Traumatic myositis ossificans (ossifying pseudotumor) of temporal muscle. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2002; 31(1): 110-1.
- [17] Manzano D, Silván A, Saez J, Moreno JC. Myositis ossificans of the temporalis muscle. Case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2007; 12(4):E277-80.

