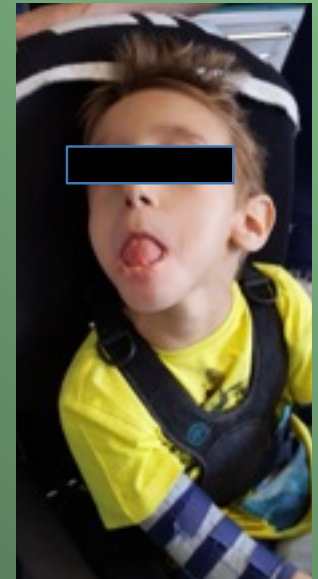




SINDROME DI LESCH NYHAN E MANIFESTAZIONI ORALI DA AUTOLESIONISMO: RISOLUZIONE DI UN CASO CLINICO

Buttiglieri S., Pulpito G., Della Ferrera F., Appendino P.

La sindrome di Lesch Nyhan (LNS) è un disordine metabolico che determina una riduzione dell'attività della ipoxantina guanina fosforibosil transferasi, enzima che controlla il metabolismo della purina e ne risulta così una sovrapproduzione di acido urico. LNS è pertanto caratterizzata da iperuricemia e da coreoatetosi, spasticità, ritardo mentale e da un comportamento di auto mutilazione che esita in una distruzione parziale o totale dei tessuti orali e periorali e/o delle dita e delle mani. In letteratura sono presentati diversi tipi di devices per prevenire o ridurre le automutilazioni. (1)



SOLUZIONE TERAPEUTICA

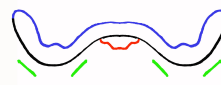


Placca di Castillo Morales MODIFICATA

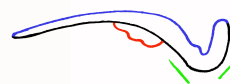
PRIMA VISITA

Il paziente di 7 aa. portatore di due placchette termostampate (2) che hanno risolto efficacemente l'automutilazione del labbro inferiore ma non hanno avuto effetto sul recente traumatismo della lingua

SEZIONE FRONTALE



SEZIONE LONGITUDINALE



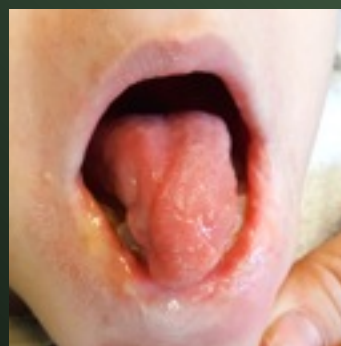
— BOTTONE PALATINO con rugosità per stimolare il posizionamento della lingua sulla premaxilla

— Materiale Interno Morbido

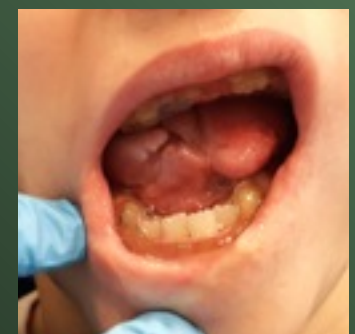
— Materiale Esterno Rigido Modellabile

— Scivoli anti pizzicamento

Il paziente è sottoposto a follow up bimestrale per scaricare la placchetta al fine di permettere l'eruzione degli elementi permanenti e per monitorare l'espansione del mascellare tramite la distanza intercanina.



6 MESI



3 MESI

Bibliografia:

1. Oral self-injury: an update. Limeres J, Feijoo JF, Baluja F, Seoane JM, Diniz M, Diz P. Dent Traumatol. 2013 Feb;29(1):8-14. Review
2. A modified intraoral resin mouthguard to prevent self-mutilations in lesch-nyhan patients. Ragazzini G, Delucchi A, Calcagno E, Servetto R, Denotti G. Int J Dent. 2014;2014:396830