



LA SINDROME DI MC CUNE -ALBRIGHT: VALUTAZIONE DEGLI EFFETTI SUI MASCELLARI DEL TRATTAMENTO CON BIFOSFONATI

G. Caserta, E. Squillace, F. Vizza, L. Bello P. Defabianis

INTRODUZIONE

La sindrome di McCune-Albright (SMA) è definita da tre segni clinici: displasia fibrosa delle ossa (DF), macchie 'caffè-latte', pubertà precoce (PP). E' una malattia rara con una prevalenza stimata tra 1/100.000 e 1/1.000.000. La DF può interessare sedi scheletriche singole o multiple. Possono essere indicati interventi chirurgici per il trattamento delle anomalie scheletriche e dei difetti cranio-facciali associati (disturbo progressivo della visione, dolori acuti, deturpamento importante del viso), così come per la presa in carico delle endocrinopatie e dei tumori maligni associati. I bifosfonati sono spesso utilizzati nel trattamento della DF. Lo scopo del nostro studio è stato quello di valutare eventuali complicanze come l'osteonecrosi dei mascellari (ONJ) legate alla terapia con bifosfonati.

MATERIALI E METODI

Sono stati presi in esame e visitati presso il reparto di Odontoiatria Pediatrica – Dental School - 13 pazienti (6 maschi e 7 femmine, età media 20,4 anni), con diagnosi di sindrome di MC Cune-Albright, trattati in età pediatrica con pamidronato e.v. (1 mg/Kg/die) per 3 giorni ad intervalli di 4-6 mesi, per un periodo totale di 30 mesi, in cura presso il reparto di Endocrinologia dell'Ospedale Infantile Regina Margherita. Tutti i pazienti inclusi nello studio sono stati sottoposti ad esame clinico orale ed esami radiografici (OPT e/o TC) e tutti i risultati sono stati raccolti ed esaminati (vedi tab. 1)

Paziente	Sesso, età	Valutazione Orale	Valutazione OPT e/o TC	Malocclusione dentale
1	F, 14	Normale	DF	III classe
2	F, 27	Normale	DF	
3	M, 5	Carie	DF	
4	F, 18	Normale	DF	II classe
5	M, 24	Normale	DF	II classe
6	F, 21	Normale	DF	
7	M, 13	Normale	DF	
8	M, 10	Carie	DF	II classe
9	F, 23	Normale	DF	
10	F, 7	Normale	DF	
11	F, 25	Normale	DF	
12	F, 11	Carie	DF	
13	F, 17	Normale	DF	

Tab. 1

RISULTATI

Nessun paziente presentava segni di osteonecrosi dei mascellari a distanza di 6 - 48 mesi di osservazione dopo l'ultima infusione;
3 pazienti presentavano lesioni cariose;
4 pazienti presentavano malocclusione (cross bite e morso aperto) (vedi fig.1).
Tutti i pazienti presentavano segni di displasia fibrosa. (vedi fig. 2)

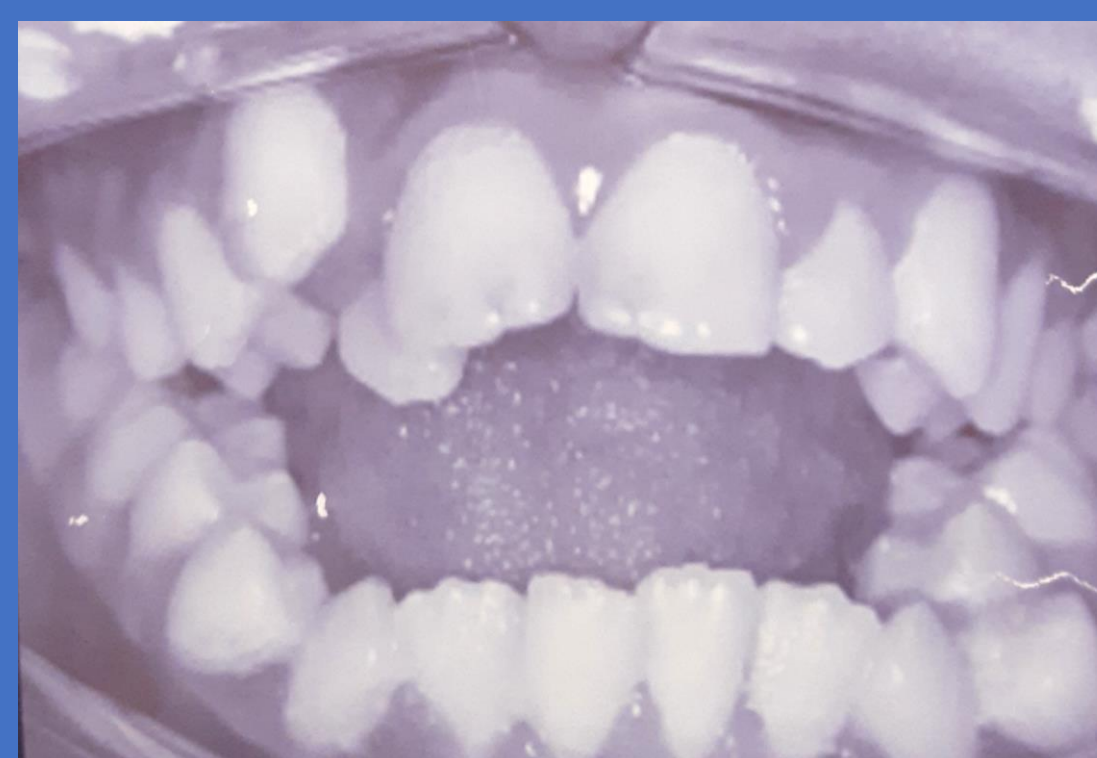


Fig. 1



Fig. 2

CONCLUSIONI

Nessuno dei pazienti presi in esame nel nostro studio mostrava segni di osteonecrosi dei mascellari. Tuttavia, essendo riportato in letteratura un alto rischio di sviluppare ONJ per i pazienti in terapia con bifosfonati e.v, è importante applicare protocolli di prevenzione primaria, valutando lo stato di salute orale attraverso esame clinico e radiografico, al fine di intercettare e risolvere tempestivamente eventuali processi infettivi-infiammatori e programmare dei richiami periodici per il mantenimento della salute orale.

BIBLIOGRAFIA ESSENZIALE

- Tessarì et Al. Odontoiatric perspectives and osteonecrosis of jaw as a possible adverse effect of bisphosphonates therapy in fibrous dysplasia and McCune Albright syndrome J Pediatr Endocrinol Metab 2016; 29(3): 333-336
- Collins McCune Albright Syndrome Orphanet J rare Dis 2008
- Kabali et Al Craniofacial fibrous dysplasia associated with McCune- Albright syndrome: challenges in diagnosis and treatment – case reports BMC Oral Health 2019 19: 180