

CASE REPORT: GESTIONE ODONTOIATRICA IN ANESTESIA GENERALE DI UN PAZIENTE CON SINDROME DI PKAN (PREVALENZA: 1-3/1.000.000)

Di Giacomo G.¹, Leocata C.¹, Distefano M.L.¹, Papale F.¹, Spampinato G.R.¹

1. *Odontoiatria Speciale riabilitativa nel paziente disabile – Ospedale S.Marta e S. Venera di Acireale ASPCT*

INTRODUZIONE

La sindrome di Pkan è dovuta alla mutazione nel gene PANK2 localizzato sul cromosoma 20. L'enzima implicato è la pantotenato-kinasi il cui malfunzionamento provoca accumulo di ferro cerebrale. Nella forma più comune di Pkan, rapidamente progressiva, l'esordio si colloca entro i 6 anni di età con coesistenza di segni piramidali ed extrapiramidali e deficit deambulatorio, distonia, disturbi visivi (retinite) e neuropsichiatrici.



MATERIALI E METODI

Abbiamo preso in carico le cure del paziente di 13 anni con Sindrome di Pkan cercando di realizzare tutti i trattamenti necessari one-step, in anestesia generale data la non collaborazione del paziente, focalizzando le peculiarità tipiche della sindrome che possono condizionare il piano di trattamento.



RISULTATI



Il paziente presenta a causa delle frequenti distonie, tipiche della sindrome, lesioni marcate sul dorso linguale causate dal serramento dei denti su di essa. Carie destruento a carico degli elementi decidui 55-65-75 e definitivi 46. Elementi 53-63-73-83 in avanzato stato di permuta. Estrazione degli elementi decidui 55-65-75 e definitivi 46 a causa del grado di distruzione e che ne impossibilitava la ricostruzione e che provocava lesioni sul dorso linguale. Successivamente sono stati estratti i quattro canini decidui con elevata mobilità.

CONSIDERAZIONI E CONCLUSIONI

Il paziente manifestava pienamente le problematiche orali tipiche della sindrome, acute dalla respirazione tramite tracheostomia.

BIBLIOGRAFIA

1. La patogenesi della sindrome neurodegenerativa da accumulo di ferro associata a difetto di pantotenato chinasi (PKAN): aspetti metabolici, biochimici e mitocondriali. Dario Brunetti, Valeria Tiranti
2. Dental appliance therapy in pantothenate kinase-associated neurodegeneration: Case report. Thomas Cooper BDSc (Hons), MBBS Leon Smith BDSc, MBBS, Grad Dip (OMS), FRACDS (OMS)
3. Pantothenate Kinase-Associated Neurodegeneration (PKAN) and PLA2G6-Associated Neurodegeneration (PLAN): Review of Two Major Neurodegeneration with Brain Iron Accumulation (NBAI) Phenotypes. Manju A. Kurian, Susan J. Hayflick.