

periapicais, detetou-se uma fusão entre o dente supranumerário e o dente 51, observando-se ainda 2 incisivos laterais supranumerários permanentes. Foi realizada uma tomografia axial computadorizada de forma a aferir a posição dos dentes supranumerários permanentes e para programar a melhor abordagem cirúrgica. A cirurgia foi realizada em consultório sob sedação profunda, administrada e monitorizada por uma equipa médica de anestesiologia. Os 4 supranumerários foram extraídos, juntamente com os dentes 51, 61 e 62. O paciente tem sido controlado periodicamente para avaliar a erupção espontânea dos dentes 12, 11, 21 e 22.

Discussão e conclusões: O diagnóstico precoce de dentes supranumerários é muito importante para prevenir complicações e estabelecer a melhor altura para a intervenção. A remoção cirúrgica de supranumerários inclusos na região anterior da maxila é recomendada durante a dentição mista, para que a força eruptiva dos incisivos permanentes permita a sua erupção espontânea na cavidade oral. O controlo clínico e radiográfico é essencial para monitorizar a evolução da erupção dentária. Quando os dentes não erupcionam naturalmente é recomendada a sua exposição cirúrgica e tração ortodôntica.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rpemd.2016.10.009>

#008. Tumores odontogénicos queratoquísticos múltiplos em síndrome de Gorlin-Goltz



F.A. Coutinho*, L.S. Fonseca, A. Fernandes, J. Pinheiro, R. Malheiro

Centro Hospitalar de São João, Centro Hospitalar Lisboa Central – Hospital de São José, Centro Hospitalar Lisboa Central – Unidade de Estomatologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia

Introdução: A síndrome de Gorlin-Goltz ou síndrome dos basiliomas nevóides múltiplos é uma patologia autossómica dominante, provocada por uma mutação no gene de supressão tumoral PTCH, localizado no cromossoma 9 (q22,3-q31). As principais manifestações clínicas são o aparecimento de múltiplos carcinomas de células basais, associado a alterações osteoesqueléticas e a tumores odontogénicos queratoquísticos. Estes últimos estão presentes em 80% dos casos e podem ser diagnosticados nas primeiras décadas de vida, constituindo geralmente a primeira manifestação da síndrome. São habitualmente indolores, podem ser múltiplos, afetando qualquer região dos maxilares e estando quase sempre relacionados com alterações da erupção dentária. É frequente a presença de outras anomalias craniofaciais, nomeadamente fenda lábio-palatina, bosseladura frontal e temporoparietal, macrocefalia e hipertelorismo.

Descrição do caso clínico: Rapaz de 13 anos, proveniente dos Açores, referenciado a consulta hospitalar por múltiplas lesões hipertransparentes dos maxilares; antecedentes de parto pré-termo, macrocefalia, pectus carinatus, hipercofise dorsal e atrofia dos músculos da cintura escapular. Objetivamente, apresentava bosseladura frontal e temporoparietal, face assimétrica, implantação baixa dos pavilhões

auriculares e tumefação mandibular bilateral. No exame objetivo, reconhecia-se marcado abaulamento vestibular do 3.º e 4.º quadrantes. A ortopantomografia revelou 5 lesões hipertransparentes, 4 na mandíbula e uma na maxila. Pela suspeita de síndrome de Gorlin-Goltz foram também pedidas radiografias do crânio, tórax e extralongo da coluna, reforçando a suspeita diagnóstica inicial, pela presença de calcificação da foice cerebral, costelas aplanadas e bífidas e múltiplas alterações vertebrais. Tendo em conta a idade, a dimensão das lesões e a probabilidade de recidiva, optou-se por uma abordagem conservadora inicial, pela descompressão pré-cirúrgica das lesões com tubos acrílicos, para posterior enucleação.

Discussão e conclusões: A suspeita desta síndrome deve desencadear uma avaliação sistémica que permita o diagnóstico precoce e um seguimento apropriado, de modo a reduzir a morbilidade e a mortalidade associadas às lesões potencialmente malignas. Desconhece-se a prevalência real desta síndrome em Portugal, não deixando de ser curioso que alguns dos doentes diagnosticados nesta unidade sejam oriundos do arquipélago dos Açores, sugerindo um possível cluster genético.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rpemd.2016.10.010>

#009. Recidiva de tumor odontogénico queratoquístico nos tecidos moles



L.S. Fonseca*, F.A. Coutinho, J. Pinheiro, A.M. Fernandes, R. Malheiro

Centro Hospitalar de São João, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Unidade de Estomatologia Pediátrica do Hospital D. Estefânia

Introdução: O tumor odontogénico queratoquístico é um tumor benigno, uni ou multiquistico, localmente agressivo, com tendência à multiplicidade. Dada a taxa de recorrência, de 3-60%, têm sido propostos atos adjuvantes, acrescidos à enucleação, como a curetagem ou ostectomia marginal, a excisão da mucosa suprajacente, a crioterapia com azoto líquido ou recurso à solução de Carnoy, até à ressecção em bloco da lesão envolta em osso. Os fatores que determinam a recidiva, ainda incertos, poderão relacionar-se com a atividade mitótica mais elevada nesta lesão, a presença de papilas epiteliais ou quistos filhos, ou um epitélio muito friável, fragmentável, difícil de excisar. Entre outras vantagens, as alterações histológicas decorrentes da descompressão parecem estar relacionadas com menor recidiva. O tumor odontogénico queratoquístico dos tecidos moles, ou queratoquisto odontogénico periférico, raro como evento primário, impõe enquanto recidiva a necessidade de otimização da terapêutica conservadora.

Descrição do caso clínico: Doente de 16 anos, com história de tumor odontogénico queratoquístico do 4.º quadrante havia 2 anos, altura em que foi submetida a enucleação com curetagem óssea periférica, após descompressão pré-cirúrgica. Em follow-up, surge nova radiotransparência no 4.º quadrante. Radiologia intraoral sem alterações ósseas evidentes. Na exploração cirúrgica, reconheceu-se a inexistência de cortical externa e a presença de uma única loca óssea íntegra, preenchida por lesão recidivante ou quisto filho,