



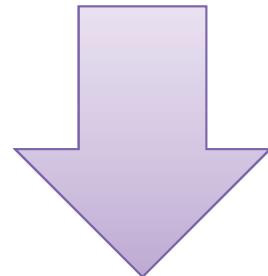
“CURE ODONTOIATRICHE PER I PAZIENTI CON F.O.P.”

“DENTAL CARE FOR F.O.P. PATIENTS”

Dott. Donato De Angelis
Direttore U.O., Istituto G.Gaslini,
Genova

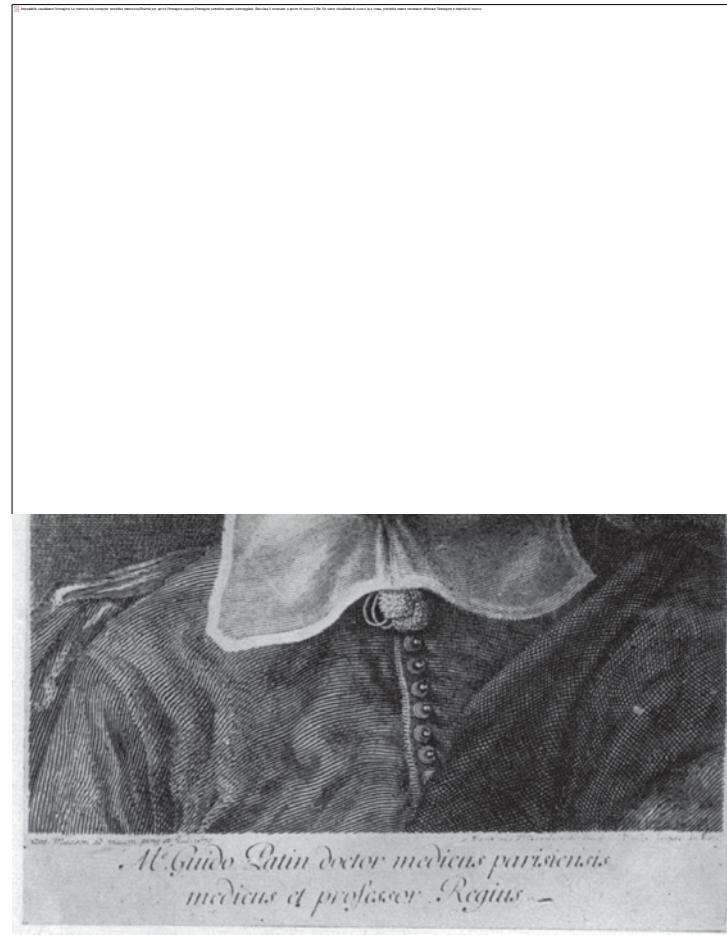
FOP

Fibrodysplasia ossificans progressiva



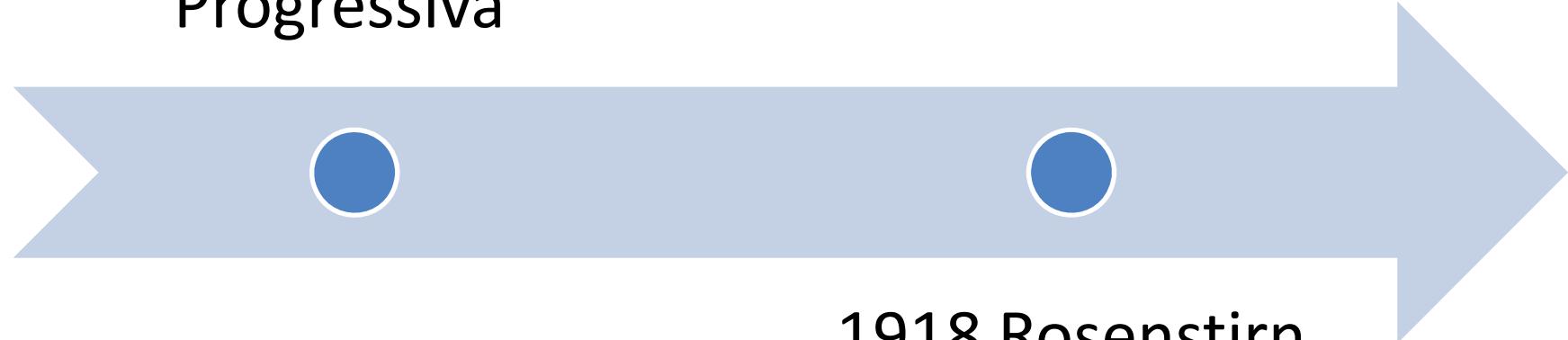
Disordine del tessuto connettivo con progressiva
ossificazione ectopica di tendini, legamenti,
muscoli facio-scheletrici

- 1692 Guy Patin



Patin G.: Lettres choisies de feu Monsieur Guy patin. Letter of 27 August 1648 written to AF Cologne

1868 von Dusch
“Miosite Ossificante
Progressiva”



1918 Rosenstirn

FOP AND DENTISTRY

Severe restriction in jaw movement after routine injection of local anesthetic in patients who have fibrodysplasia ossificans progressiva.

Luchetti W, Cohen RB, Hahn GV, Rocke DM, Helpin M, Zasloff M, Kaplan FS.

Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 1996 Jan;81(1):21-5.

Department of Orthopaedic Surgery, University of Pennsylvania School of Medicine, USA.

- OBJECTIVE: To determine the relationship of dental procedures to immediate ossification and ankylosis of the jaw in patients who have fibrodysplasia ossificans progressiva. STUDY DESIGN: A mail survey was conducted of the 60 patient-members of the International Fibrodysplasia Ossificans Progressiva Association. All 41 patients (18 males, 23 females) who responded were examined. Instantaneous exact hazard rates for ossification of the jaw were calculated by the Weibull model. RESULTS: Thirty-six patients had dental procedures performed. Twenty-one (58%) patients had received an injection of local anesthetic. Five (24%) patients had an immediate flare-up of fibrodysplasia ossificans progressiva with ossification and permanent ankylosis of the jaw (expected occurrence, 0.031; $p < 0.0001$). None of the 12 patients who had comparable dental work without injections developed heterotopic ossification (expected occurrence, 0.019; not significant). CONCLUSION: Injections of local anesthetic during dental procedures pose serious and immediate risk for inciting heterotopic ossification and ankylosis of the jaw in patients who have fibrodysplasia ossificans progressiva and should be assiduously avoided

Fibrodysplasia ossificans progressiva: report of a case with guidelines for pediatric dental and anesthetic management.

Nussbaum BL, O'Hara I, Kaplan FS

ASDC J Dent Child. 1996 Nov-Dec;63(6):448-50.

Children's Hospital of Philadelphia, USA

- Fibrodysplasia ossificans progressiva (FOP) is a rare heritable disorder of progressive heterotopic ossification leading to joint ankylosis throughout the body. Permanent ankylosis of the jaw may be precipitated by minimal soft tissue trauma, a potentially devastating complication following routine dental care during childhood. Assiduous precautions are necessary in administering dental care to children who have FOP as exemplified in this case report. Routine dental prophylaxis is also necessary in order to minimize the need for invasive procedures.

Paediatr Anaesth. 2006 Jun;16(6):684-8.

Anesthesia in a child with fibrodysplasia ossificans progressiva.

Vashisht R, Prosser D.

Anaesthetic Department, Royal Manchester Children's Hospital, Pendlebury,
Manchester, UK. VAshokKum@aol.com

- We describe the anesthesia management of a 12-year-old girl, diagnosed with fibrodysplasia ossificans progressiva (FOP), who presented with a submandibular abscess. FOP is a rare, inherited disorder with heterotopic bone formation and progressive musculoskeletal disability. This disability ultimately confines patients to a wheelchair. Minor trauma following dental treatment may lead to ankylosis of the jaw. Subsequent to this disability, which resulted in poor dental hygiene, our patient developed a dental abscess. This spread along the mandibular margin and under the tongue. She presented with an impending airway compromise in an already difficult situation. The options for airway management in a child with limited mouth opening are discussed.

Br J Anaesth. 2006 Nov;97(5):701-3. Epub 2006 Sep 26.

Anaesthetic management of a child with fibrodysplasia ossificans progressiva.

Tumolo M, Moscatelli A, Silvestri G.

Department of Anaesthesia and Intensive Care, Giannina Gaslini Children's Hospital
Largo Gerolamo Gaslini 5, 16147 Genova Quarto, Italy. miriamtumolo@virgilio.it

Fibrodysplasia Ossificans Progressiva (FOP) is a rare inherited disease in which progressive ossification of striated muscles leads to severe disability and respiratory impairment early in life and there are associated characteristic congenital skeletal malformations. Although this condition may prove demanding for the anaesthetist, few reports are available regarding anaesthesia in paediatric patients. We review the clinical features of the disease relevant to anaesthesia and describe the perioperative care of an 18-month-old boy with FOP who underwent endoscopic third-ventriculostomy for hydrocephalus associated with a brainstem mass. We emphasize the importance of an appropriate anaesthetic management of these patients, as inadequate care may lead to exacerbation of the disease with permanent sequelae.

Oral management in a patient with fibrodysplasia ossificans progressiva.

Young JM, Diecidue RJ, Nussbaum BL

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Thomas Jefferson University Spec Care Dentist. 2007 May-Jun;27(3):101-4.

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Thomas Jefferson University Hospital, Philadelphia, Pennsylvania, USA. Justin.young@jefferson.edu

Fibrodysplasia ossificans progressiva (FOP) is an autosomal dominant disorder of connective tissue. FOP results in debilitating heterotopic ossification of the axial and appendicular skeleton. Permanent ankylosis of the temporomandibular joint (TMJ) is a common late finding, but is usually preceded by specific inciting trauma. Extreme care must be exercised when carrying out routine dental care to prevent soft tissue trauma. Oral health care for patients with FOP is usually complex. There are additional considerations when oral surgical procedures, such as extractions, are needed. Maintaining a balance between oral health and disease progression in these patients is challenging, as they frequently present with advanced oral disease. Fiber optic-assisted placement of the nasoendotracheal tube is the standard of care. Intramuscular injections including mandibular blocks must be avoided. Permanent fusion of the TMJ leads to malnutrition, inanition, and aspiration of food. In patients with complete TMJ ankylosis, dental extractions can be safely and effectively performed while accessing teeth from the buccal aspect. This approach has successfully resulted in decreased morbidity in these patients as well as others with limited oral opening

[Fibrodysplasia ossificans progressiva : Anesthetic management of a 2-year-old child.

Iber T, Klösel S, Schoenes B, Zacharowski K.

Anaesthesist. 2010 Mar 19.

Klinik für Anästhesiologie, Intensivmedizin und Schmerztherapie, Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität Frankfurt/Main, Theodor-Stern-Kai 7, 60590, Frankfurt am Main, Deutschland, Thomas.Iber@kgu.de.

- Fibromyalgia ossificans progressiva (FOP) is a severely disabling disorder of connective tissue characterized by congenital malformation of the toes, fingers and vertebrae associated with progressive ossification of striated muscles. Anesthetic management of these patients involves preferably general anesthesia as local or regional anesthesia should be avoided due to possible heterotopic ossification. Airway management is determined by the age of the patient and the progression of the disease. Only a few cases in the literature have reported the anesthetic management of FOP patients and to our knowledge only one case has been published on pediatric patients. In adult, cooperative patients awake fiberoptic intubation is recommended, as ankylosis of the temporo-mandibular joint is the most important clinical feature for anesthesia. As demonstrated and discussed in this case report of a 2-year-old boy, fiberoptic intubation after induction of general anesthesia should be preferred in pediatric patients. Puncture of a vein should be non-traumatic, i.m. injections strictly avoided and careful positioning and padding are needed. Every effort should be made to avoid situations stimulating new heterotopic ossification due to its substantial effect on the quality of life of FOP patients.

KEY WORDS

MANOVRE TERAPEUTICHE VELOCI E NON INVASIVE:

- CONTROINDICAZIONI ALL'
ANESTESIA LOCALE
- LIMITATA APERTURA DELLA
BOCCA



PREVENZIONE



PREVENZIONE INDIVIDUALIZZATA



- DIFFICOLTA' NELL ESEGUIRE MANOVRE TERAPEUTICHE DI ROUTINE
- *"IL PZ FOP NON HA PROBLEMATICHE ODONTOIATRICHE CHE DIFFERISCONO DALLA POPOLAZIONE NORMALE BENSI' HA LIMITATE POSSIBILITA' DI ESSERE TRATTATO CON CONSEGUENTE RISCHIO DI EVOLUZIONI PATHOLOGICHE"*

PREVENZIONE PATOLOGIA CARIOSA, DELLE MALATTIE PARODONTALI e DELLE MALOCCLUSIONI:

- -alimentazione corretta
- -igiene orale domiciliare
- -controllo odontoiatrico
- -sigillature dei solchi dei molari a 6 anni e
fluoro profilassi
- -intercettazione malocclusioni

ALIMENTAZIONE



- L'uso del succhietto edulcorato e l'uso non nutrizionale del biberon contenente bevande zuccherine vanno assolutamente prescritti.
- L'assunzione di bevande e cibi contenenti carboidrati semplici è sconsigliata fuori dai pasti

IGIENE DOMICILIARE



- Il **corretto spazzolamento dei denti**, almeno due volte al giorno, previene la [gengivite](#); esiste evidenza scientifica che le corrette abitudini di igiene orale vadano acquisite durante l'infanzia, per poi essere rafforzate durante l'adolescenza.
- L'igiene orale per i bambini da 0 a 3 anni deve essere demandata ai genitori. Prima della eruzione dei denti, dopo la poppata, si devono **pulire le gengive con una garzina umida**. Dall'eruzione del primo dente deciduo, i denti vanno accuratamente puliti con garza o dito di gomma. L'utilizzo dello spazzolino va iniziato il prima possibile per far prendere confidenza al bambino con lo stesso.
- L'igiene orale per i **bambini da 4 a 5 anni** deve essere praticata sotto la supervisione dei genitori, con spazzolino morbido a testina piccola, utilizzando possibilmente la tecnica “a rullo”.
- L'uso dei **filo interdentale** in età evolutiva non è consigliato. Il suo utilizzo è ammesso dal termine della permute e comunque necessita di un apprendimento specifico e di una buona manualità.

CONTROLLO ODONTOIATRICO



- “La considerevole prevalenza della patologia cariosa nella popolazione infantile italiana suggerisce di considerarla tutta a rischio di carie”

Proff. L.Stromhenger

FLUOROPROFILASSI

- La fluoroprofilassi va consigliata a tutti i soggetti in età evolutiva che vivono in aree con acqua a basso contenuto di fluoro <0,6 ppm
- La somministrazione di fluoro per via sistemica è raccomandata per tutti, dai 6 mesi ai 3 anni, e costituisce l'unica forma di somministrazione

- La somministrazione di fluoro per via topica attraverso l'uso di paste dentifrice a basso contenuto di fluoro (*500 ppm*) è raccomandata dai 3 ai 6 anni, due volte al giorno. Dopo i 6 anni, l'uso di un dentifricio contenente almeno 1.000 ppm di fluoro due volte al giorno è di fondamentale importanza nella prevenzione della carie e può costituire l'unica forma di somministrazione

SIGILLATURE DEI SOLCHI

- Le sigillature sono indicate per tutti i bambini. La loro efficacia nel prevenire la carie è massima se vengono applicate nei 2 anni successivi all'eruzione e la loro integrità va controllata ogni 6-12 mesi.



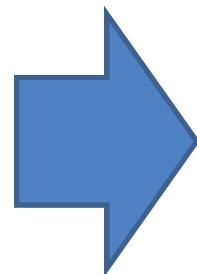
I'Ozono alternativa alla terapia tradizionale dei processi cariosi in fase iniziale



- L'Ozono è in grado di distruggere completamente i batteri, i funghi e i virus con cui entra in contatto.
- Grazie ad un'apposita apparecchiatura annienta i batteri della carie senza danneggiare il dente.
- Niente più anestesia, trapano o dolore, nessuna complicazione post-operatoria. La sostanza sana è mantenuta integra e il dente trattato diventa più forte contro le aggressioni dei batteri cariogeni.
- Durata trattamento dai 10 ai 60 sec.

Dopo 6-9 settimane i piccoli pazienti vengono richiamati e sottoposti ad una nuova lettura con il Diagnodent: in più del 90% dei casi le lesioni risultano regredite.
- In caso contrario si procede ad un secondo trattamento.

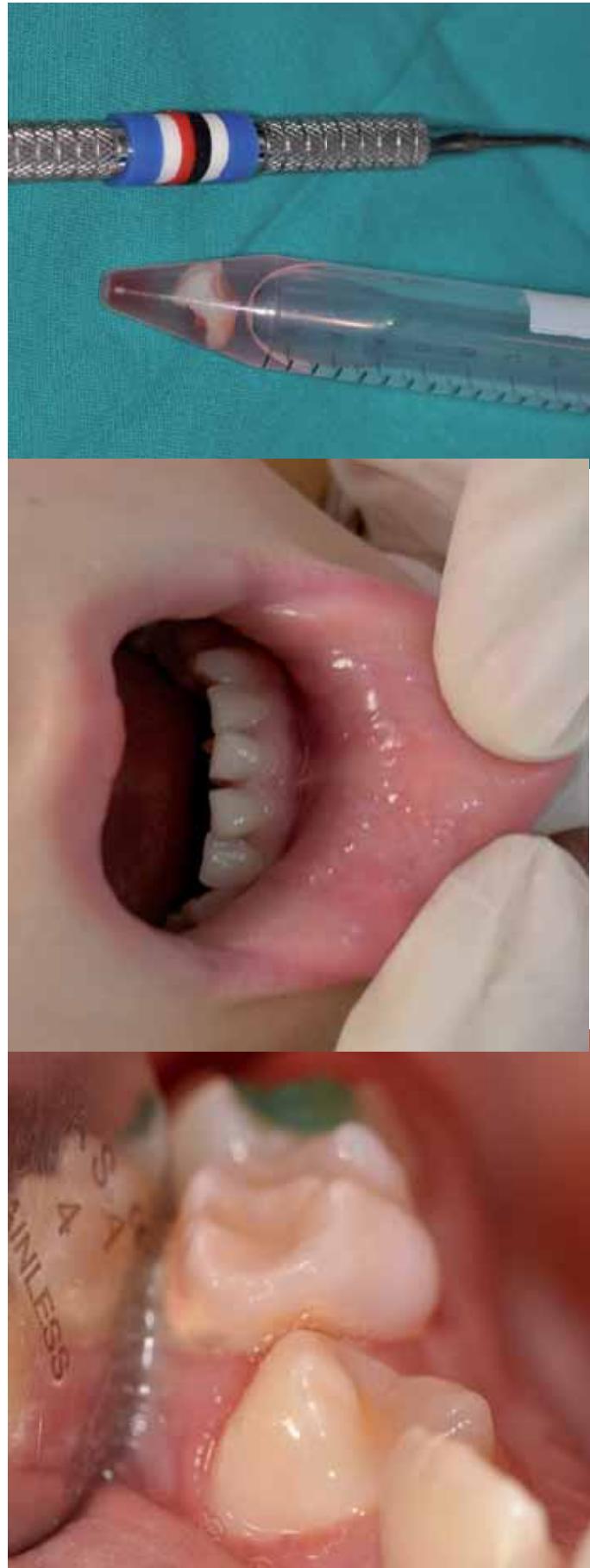
INTERCETTAZIONE MALOCCLUSIONI



-Dispositi intercettivi
ingombranti
-Chirurgia ortognatodontica



**VALUTAZIONE PRELIMINARE DI
PRELIEVO DI CELLULE STAMINALI
DA DENTI DECIDUI IN
ESFOLIAZIONE (SHED)**



CONCLUSIONI

- **“Nei bambini FOP si raccomanda di incrementare l’igiene orale domiciliare con il coinvolgimento consapevole dei genitori e del personale di supporto, unitamente a controlli periodici regolari e ravvicinati dall’ odontoiatra pediatrico e/o dall’ igienista dentale”.**