

Dottorato di Ricerca in Odontoiatria per Disabili
XX° ciclo
a.a. 2007-2008
Settore scientifico disciplinare : MED 28

**PROBLEMATICHE RELATIVE AL TRATTAMENTO ODONTOIATRICO
DEL PAZIENTE SCLERODERMICO**

Dott.ssa Annalisa Benetti

RELATORE: PROF. LAURA STROHMENGER

COORDINATORE DOTTORATO: PROF. GABRIELA PIANA

Esame anno finale 2008

Introduzione.....	3
-------------------	---

Capitolo 1

1.1 Cenni storici.....	5
1.2 Epidemiologia.....	8
1.3 Classificazione.....	9
1.4 Eziopatogenesi, anatomia patologica e clinica.....	11
1.5 Trattamento farmacologico.....	21
1.6 Prognosi.....	29

Capitolo 2

2.1 Manifestazioni orali nel paziente sclerodermico.....	25
2.2 Aspetti psicologici nel paziente sclerodermico.....	34

Capitolo 3

3.1 Stato di salute dento-parodontale in un gruppo di pazienti affetti da Sclerodermia.....	35
3.2 Problematiche relative al trattamento odontoiatrico.....	47
3.3 Gestione odontoiatrica del paziente sclerodermico.....	59

Conclusioni.....	73
------------------	----

Bibliografia.....	74
-------------------	----

INTRODUZIONE

La Sclerodermia è una complessa e multisistemica patologia del connettivo, caratterizzata dal progressivo ispessimento e fibrosi della cute e degli organi interni nonché da un diffuso danno e obliterazione microvascolare.

La Sclerodermia deve essere considerata una malattia rara ed in quanto tale, essa riveste, per chi ne è afflito, una duplice condanna. Oltre al peso della malattia vi è la consapevolezza di rivestire, spesso, un ruolo marginale sui campi della ricerca e del supporto terapeutico.

La comunità deve farsi carico di garantire complete opportunità terapeutiche anche alle persone con necessità speciali. In questo senso la formazione di operatori sanitari competenti riveste un ruolo di primaria importanza.

Del resto, per alcune persone la salute orale non è una priorità, ma riveste un'importanza secondaria rispetto ad altre problematiche mediche. Una bocca sana, curata, migliora indiscutibilmente la qualità della vita e lo stato di benessere generale, contribuendo pienamente alla moderna definizione di "stato di salute".

Le indagini epidemiologiche risultano uno strumento estremamente utile per capire quali possono essere i "punti di forza", e quali le problematiche più diffuse che coinvolgono i pazienti e i medici responsabili della terapia.

La ricerca svolta ha lo scopo di individuare le effettive problematiche relative al trattamento odontoiatrico dei pazienti affetti da Sclerodermia emerse da uno studio effettuato in un gruppo di pazienti selezionati nel reparto di reumatologia dell'Ospedale G.Pini di Milano .

Si è cercato di costituire un campione ampio, relativamente alla letteratura scientifica attualmente disponibile. Gli studi di interesse odontoiatrico maggiormente rappresentativi coinvolgevano gruppi di massimo 32 persone affette da Sclerodermia. In questo studio sono stati esaminati 50 pazienti, affinché l'indagine risultasse maggiormente attendibile.

Questo studio è inserito in un progetto ampio rivolto alla cura dei pazienti affetti da Sclerodermia, con l'intento di proporre iter terapeutici, programmi preventivi e campagne di sensibilizzazione idonee.

CAPITOLO 1

Cenni storici

Il termine “sclerodermia” (skleròs – dura; derma - pelle)” fu coniato agli inizi dell'Ottocento dal medico italiano Fantonetti, nonostante ciò, la malattia ha una storia molto più antica risalente ai tempi di Ippocrate e Galeno. Ritroviamo le prime notizie storiche sulla Sclerodermia proprio negli scritti di Ippocrate, maestro di medicina in Atene ed in Tessaglia, vissuto nel I secolo a.C.

Questi, nel suo trattato “Delle epidemie”, descrive un paziente ateniese la cui cute era così indurita da non poter essere sollevata in pliche. Successivamente, il medico e filosofo greco Galeno, osservò casi simili ed attribuì la causa della malattia ad ostruzione dei pori, tant'è che così scriveva: “ quando questi pazienti si svestono, si riconosce subito l'esistenza del quadro morboso per il pallore, la durezza e lo spessore della cute; il loro sudore è più freddo, meno maleodorante e meno abbondante dei soggetti normali “.

Trascorsero più di dieci secoli prima che il medico napoletano Carlo Curzio, nel 1753, riportasse il caso clinico di una ragazza di diciassette anni, curata presso l'Ospedale degli Incurabili di Napoli, la cui pelle era tanto dura e anelastica da renderle molto difficoltoso il muovere gli arti, nonché l'aprire e chiudere completamente la bocca e le palpebre. Nel 1836, Giovanni Fantonetti, medico di Pavia, usò per primo il termine “Sclerodermia “, termine che venne poi diffuso dal francese Elie Gintrac, medico di Bordeaux. Nel 1847, il professor Forget di Strasburgo illustrò il coinvolgimento dell'apparato osteoarticolare in corso di sclerodermia. Nel 1862, Maurice Raynaud di Parigi studiò alcuni casi di “gangrena secca” delle estremità degli arti in corso di Sclerodermia: egli descrisse attentamente proprio quel fenomeno che da lui prende nome, il cosiddetto fenomeno di Raynaud,

caratterizzato da alterazioni morfologiche e funzionali delle piccole arterie, delle arteriole e dei capillari, prevalentemente a livello delle estremità degli arti e del volto. Fu tuttavia il medico londinese Hutchinson che nel 1899 differenziò la malattia di Raynaud, caratterizzata da spasmo "primitivo" delle arteriole, dalla sindrome di Raynaud "secondaria" a numerose patologie specie a carico del tessuto connettivo, quali la sclerodermia e il lupus eritematoso sistemico. Nel 1945, Goetz propose di sostituire il termine di sclerodermia con quello di "sclerosi sistemica progressiva", soprattutto per enfatizzare il coinvolgimento viscerale del quadro morboso. Come già accennato Winterbauer, nel 1964, identificò la cosiddetta sindrome CREST, un subset della sclerodermia che prende nome dalla prima lettera di ciascuna manifestazione clinica: C (calcinosi), R (Raynaud), E (esofagopatia), S (sclerodattilia) T (telangectasie). Dagli inizi degli anni 70, la ricerca si è particolarmente rivolta agli studi concernenti l'eziopatogenesi della sclerodermia, indagando in particolare le cause e le modalità di insorgenza della fibrosi del tessuto connettivo, nonché le alterazioni del sistema immunitario che sembrano essere determinanti nello sviluppo della patologia. Innanzitutto fu evidenziato che l'occlusione dei piccoli vasi e la fibrosi sono le lesioni primitive del quadro morboso e che esse coinvolgono numerosi organi ed apparati. Tra gli anni 80 e 90, venne stabilito che la patogenesi della sclerodermia, sebbene ancora oggi non del tutto conosciuta, è dovuta da un lato al danno dell'endotelio vascolare, dall'altro all'attivazione del sistema immunitario; questi due momenti patogenetici innescano una complessa catena di eventi che in ultimo conducono alla deposizione in eccesso di matrice extracellulare (collageni, fibronectina, glicosaminoglicani, ecc,) ed alla fibrosi. Ancora oggi non sono note le cause che innescano il danno endoteliale e l'attivazione del sistema immunitario. Sono stati chiamati in causa agenti virali, l'esposizione a sostanze chimiche (quali il benzene ed il cloruro di vinile) e a farmaci (ad esempio, la bleomicina, la pentazocina, ecc): tali agenti sembrano in grado di determinare l'insorgenza della sclerodermia solo in soggetti geneticamente

predisposti, come avviene per altre patologie autoimmuni quali il lupus eritematoso sistemico, l'artrite reumatoide, la tiroidite di Hashimoto. Tale predisposizione genetica è probabilmente legata ad un particolare assetto degli antigeni di istocompatibilità HLA (cioè antigeni di membrana posti sui leucociti umani), come è stato indicato, sempre per la sclerodermia, da Welsh e Black, nonché da Reveille e Arnett tra gli ultimi anni 80 e i primi anni 90. Gli antigeni HLA sono predisposti alla regolazione delle comunicazioni tra i vari elementi cellulari del sistema immune e al controllo della risposta immune dell'organismo nei confronti di antigeni considerati estranei. L'attivazione del sistema immunitario, che è causa determinante l'insorgenza della sclerodermia, ha trovato un'importante conferma nell'identificazione dei cosiddetti anticorpi antinucleari nel siero di pazienti sclerodermici. Infatti, in più del 90% dei suddetti soggetti, sono riscontrabili autoanticorpi diretti contro antigeni nucleari, autoanticorpi rilevabili mediante sofisticate tecniche di laboratorio. Tra gli anni 70 e 80, sono stati in particolare identificati gli anticorpi anti-Scl 70 e anti-centromero: i primi contraddistinguono le forme di Sclerosi cutanea diffusa, i secondi le forme di sclerodermia limitata. Attualmente la ricerca sierologica di tali autoanticorpi risulta utile soprattutto ai fini diagnostici e prognostici, poiché ancora non si conosce del tutto il loro ruolo patogenetico; sembra, tuttavia, che essi siano in grado di indurre il danno dell'endotelio vascolare. Poiché la sclerodermia è una malattia multisistemica e poiché essa si manifesta clinicamente con quadri di maggiore o minore impegno cutaneo e viscerale, nel 1980 una commissione di esperti dell'American Rheumatism Association stabilì i criteri diagnostici e classificativi del quadro morboso.

EPIDEMIOLOGIA

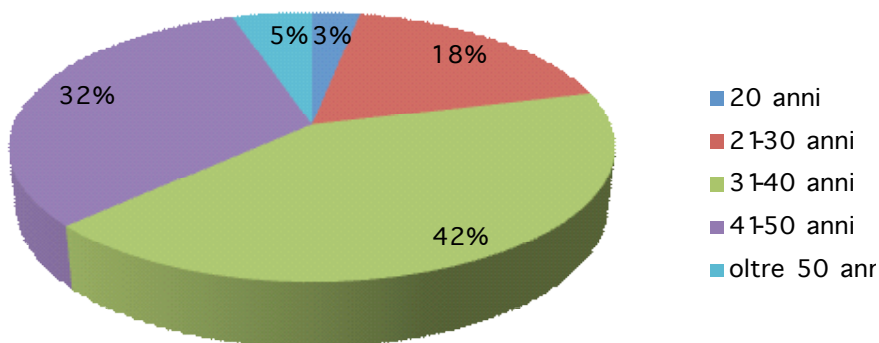
La prevalenza mondiale della malattia oscilla tra 19 e 75 casi per 100.000 e ha un'incidenza compresa tra 0.4 e 1.9 nuovi casi su 100.000 per anno.

In Italia sono affette 27.000 persone (1).

Studi epidemiologici più recenti, suggeriscono un' incidenza della malattia maggiore ed in continuo aumento, soprattutto negli Stati Uniti. É probabile che questo dato sia dovuto ad un affinamento dei mezzi di diagnosi a disposizione che sono in grado di individuare precocemente tra i pazienti con fenomeno di Raynaud, quelli che svilupperanno Sclerosi sistemica, mentre un tempo, l'età media in cui veniva diagnosticata la patologia era tra i 40 e i 60 anni: dato non corrispondente alla reale età d'insorgenza, dal momento che i sintomi di malattia potevano presentarsi molti anni prima della effettiva diagnosi.

La malattia è più frequente nel sesso femminile (rapporto femmine:maschi di 8:1), con una maggior prevalenza in età giovanile (7:1) e minore al superamento dei 50 anni di età (2:1).

Età diagnosi



CLASSIFICAZIONE (2-3)

Locale

- Morfea
- Morfea generalizzata
- Sclerodermia lineare o in bande
- Colpo di sciabola

Sistemica

- S.S. diffusa
- S.S. limitata e sindrome di C.R.E.S.T.
- S.S. senza coinvolgimento cutaneo

Morfea. É la forma di Sclerodermia localizzata più comune. Si presenta all'inizio come una zona di cute isolata, arrossata e modestamente dolorante; successivamente la lesione si trasforma in un'area di cute ispessita al centro, circondata da un alone rosso scuro e via via più pigmentato. Possono essere presenti più lesioni.

Morfea generalizzata. caratterizzata da lesioni analoghe a quelle descritte nella Morfea semplice che tendono a confluire occupando aree più estese.

Sclerodermia lineare. Si presenta con delle “bande” lineari di ispessimento cutaneo che frequentemente interessano gli arti inferiori, più raramente gli arti superiori, il cuoio capelluto e la zona frontale.

Colpo di sciabola. La lesione fibrotica in questo caso è più profonda e coinvolge cute, muscolatura e osso. Interessa tipicamente il volto ed il cuoio capelluto.

S.S. diffusa. Con riferimento al grado di coinvolgimento della pelle. Entrambe le forme (diffusa e limitata) sono associate al danneggiamento degli organi interni, ma quella di tipo diffusa ha decorso più rapido.

S.S. limitata e sindrome di C.R.E.S.T.. Con riferimento al grado di coinvolgimento della pelle. Entrambe le forme (diffusa e limitata) sono associate al danneggiamento degli organi interni, ma quella di tipo limitato ha decorso più rapido.

La sindrome di C.R.E.S.T. è caratterizzata da:

- (C) Calcinosi
- (R) Fenomeno di Raynaud's
- (E) Coinvolgimento esofageo
- (S) Sclerodattilia
- (T) Teleangectasia

S.S. senza coinvolgimento cutaneo. Interessamento degli organi interni senza coinvolgimento cutaneo.

EZIOPATOGENESI, ANATOMIA PATOLOGICA E CLINICA

L' eziologia della Sclerosi Sistemica (SS) è tutt'ora non definita. In alcuni casi è però possibile individuare un legame tra l'insorgenza della malattia e l'assunzione di particolari farmaci o l'esposizione a tossici ambientali, quali il cloruro di vinile e il tricloretilene.

La malattia è anche più frequente nei soggetti che per loro attività lavorativa sono sottoposti a vibrazioni prolungate (personale aeroporti, addetti ai martelli pneumatici).

In realtà, tali cause sono riconoscibili ad un numero così basso di soggetti da far concludere che, nella maggior parte dei casi, non esiste nessun fattore causale apparente. Da quanto si conosce sui meccanismi coinvolti nello scatenamento di altre malattie a patogenesi immunitaria, è possibile pensare che tra gli agenti scatenanti vi siano anche i virus. Alcune recentissime osservazioni puntano il dito in particolare sui virus erpetici, soprattutto il Citomegalovirus, e il virus dell'Epatite C.

Il primo è uno dei virus erpetici coinvolto nel rigetto dei trapianti. La sua presenza si associa a lesioni simil-sclerodermiche dei pazienti con trapianto di midollo che presentano GVHD(graft versus host disease). Il virus dell'epatite C può in alcuni soggetti geneticamente predisposti, indurre vere e proprie malattie autoimmuni e in alcuni casi anche grave fibrosi polmonare. In realtà la diffusione dei virus erpetici e del virus dell'epatite C nella popolazione generale è elevatissima , mentre la Sclerosi Sistemica è una malattia piuttosto rara. É quindi evidente come la costituzione genetica dell'ospite sia fondamentale perchè la patologia si sviluppi. Nel caso della SS non si può parlare in senso stretto di di "ereditarietà". La familiarità per la SS è sicuramente rara, anche se esistono, anche in Italia, dei nuclei familiari con più soggetti affetti. É invece più facile, ma comunque non frequente, trovare tra i familiari dei pazienti sclerodermici, soggetti con altre patologie autoimmuni, in particolare Artrite reumatoide.

Esiste infatti una predisposizione individuale ad ammalare di Sclerodermia che dipende dal substrato genetico dell'individuo. Questo risulta particolarmente evidente nell'area Mediterranea, dove la malattia sembra prediligere i soggetti che hanno un particolare antigene di istocompatibilità, l'antigene HLA- DR11. In Italia ad esempio, questo antigene è presente nel 70% circa dei pazienti con SS ma solo nel 40% della popolazione normale. Esistono sicuramente molti altri geni che possono aumentare la suscettibilità alla sclerodermia. Le ricerche condotte in questi ultimi anni dimostrano che tra queste varianti genetiche, alcune interessano i geni che regolano la produzione e la degradazione di collagene, altre varianti infine, a carico di geni che agiscono sul danno delle cellule endoteliali.

La fibrosi rappresenta la caratteristica peculiare della malattia e sembra essere correlata all'attivazione del sistema immunitario, al danno vascolare, e all'attivazione fibroblastica. Come questi tre meccanismi patogenetici possano essere messi in correlazione non è ancora stato chiarito.

L'attivazione del sistema immunitario coinvolge i linfociti sia T che B.

È stato proposto che i linfociti CD4+ in risposta ad un antigene non ancora identificato, si accumulino nella cute e rilascino citochine in grado di attivare mastociti e macrofagi; questi a loro volta rilascerebbero altre citochine fibrogeniche come IL-1, PDGF e altri fattori attivanti la crescita dei fibroblasti.

La possibilità che cellule T attivate abbiano un ruolo nella patogenesi della SS è sostenuta dall'osservazione che numerosi aspetti caratteristici della malattia (compresa la sclerosi cutanea) sono presenti nella malattia GVH cronica, che si instaura, nei riceventi di trapianti di midollo allogenico, in seguito ad attivazione ripetuta dei linfociti T.

L'attivazione dei linfociti B, anche se non è collegata alla fibrosi, è dimostrata dalla presenza di ipergammaglobulinemia e di anticorpi antinucleo.

Sono stati descritti due anticorpi anti-nucleo abbastanza caratteristici per la SS: uno di questi, diretto contro la DNA topoisomerasi I (Scl-70), è altamente specifico; è presente

nel 70-75% dei pazienti con sclerodermia diffusa ed in meno dell'1% dei pazienti con altre malattie del connettivo. L'anticorpo dà luogo ad una fluorescenza nucleolare caratteristica della SS.

L' altro, un anticorpo anticentromero, si trova nel 60-80% dei pazienti con sclerodermia limitata (ad es., la sindrome CREST).

La malattia microvascolare è costantemente presente nelle fasi precoci della SS. Fibrosi intinale è presente nel 100% delle arterie digitali dei pazienti con SS. Si è suggerito che cicli ripetuti di stimolazioni dannose per l'endotelio seguiti da aggregazione piastrinica portino al rilascio di fattori piastrinici (ad es. PDGF, TGF-beta), che sono in grado di indurre fibrosi periavventiziale con conseguente e possibile danno ischemico causato da una diffusa stenosi della microvascolarizzazione.

Il fattore che induce il danno endoteliale rimane ancora ignoto. È comunque possibile che il danno endoteliale non rappresenti l'evento primario, ma che invece le cellule endoteliali, attivate da citochine, attivate da linfociti T, rilascino PDGF ed altri fattori chemotattici per i fibroblasti.

Di conseguenza un'anomalia primitivamente immunitaria, potrebbe essere in grado di indurre danno vascolare e fibrosi.

Nella SS virtualmente può essere colpito ogni organo anche se le alterazioni più gravi si hanno nella cute, nel sistema muscolo-scheletrico, nel tratto gastrointestinale, nei polmoni, nei reni e nel cuore. Le alterazioni della cute iniziano quasi sempre nelle dita e nelle regioni distali delle estremità superiori, si estendono prossimalmente ad interessare l'avambraccio, le spalle, il collo ed il viso. Nei casi avanzati possono essere interessati l'intero dorso e l'addome così come le estremità inferiori.

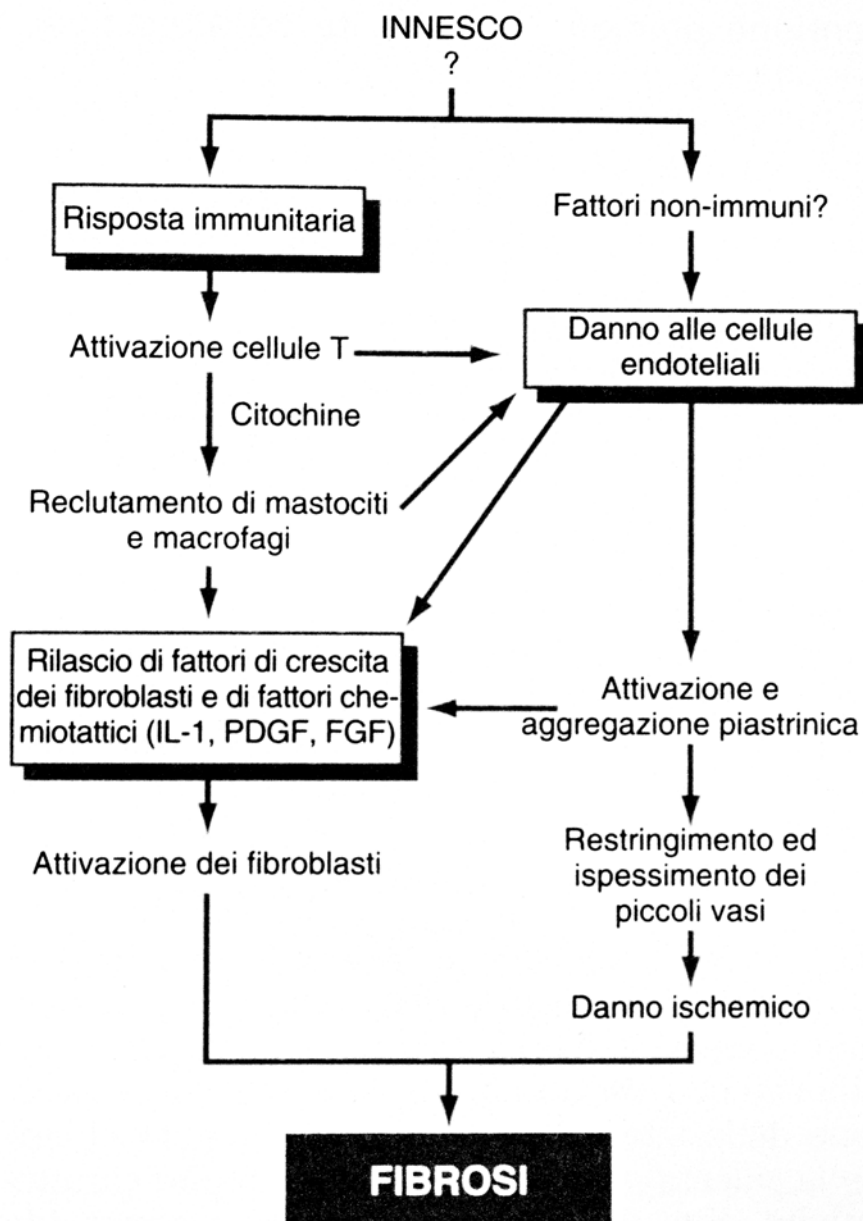


Illustrazione schematica dei possibili meccanismi che portano alla sclerosi sistemica.

Le manifestazioni iniziali consistono in un modico edema del derma ed in infiltrazioni peri-vascolari di linfociti T CD4+.

Col progredire della malattia si assiste ad un considerevole aumento del collagene del derma ed alla perdita degli annessi cutanei. La parete dei capillari del derma e delle arteriole è marcatamente ispessita e ialinizzata. (fig.1)

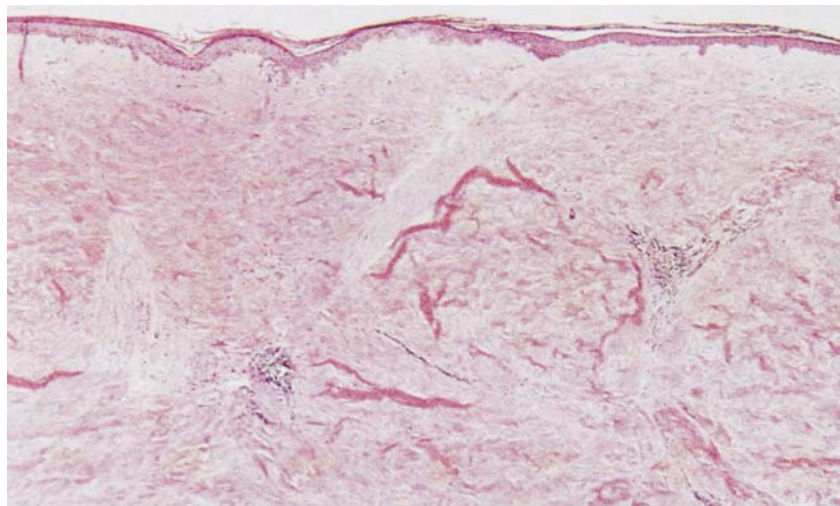


Fig.1

Le dita possono assumere un aspetto affusolato, e la fibrosi dermica talvolta causa limitazione al movimento delle articolazioni (4) (5). L'atrofia sclerotica della punta delle dita determina accorciamento delle falangi terminali. L' autoamputazione delle dita è talvolta determinata dalle ulcerazioni recidivanti e dall'ischemia cronica causata dall'occlusione vascolare (6-7) (fig.2).



Fig.2 Autoamputazione

Le calcificazioni sottocutanee focali o diffuse che si formano insieme alla collagenizzazione, sono particolarmente frequenti nei pazienti con la sindrome CREST. Il viso può assumere l'aspetto di maschera.

Il tratto gastrointestinale è colpito in circa l'80% dei pazienti.

La manifestazione più frequente consiste nell'atrofia progressiva con fibrosi della parete esofagea che interessa principalmente la sottomucosa e la muscolare.

Ciò si può accompagnare ad atrofia e ad ulcerazioni della sovrastante mucosa. Quasi invariabilmente i piccoli vasi vanno incontro ad un progressivo ispessimento della parete, accompagnato da infiltrato linfocitario perivascolare.

Atrofia e fibrosi si osservano anche nello stomaco, nel tenue e nel colon.

Nel sistema muscolo-scheletrico sono colpite sia le articolazioni che i muscoli.

Precocemente si instaura una sinovite infiammatoria aspecifica, che ricorda le fasi precoci dell'artrite reumatoide.

In uno stadio più avanzato, la sinovia va incontro a sclerosi del collagene, seguita in alcuni casi da riassorbimento del sottostante osso.

Contemporaneamente si ha sclerosi dei tessuti connettivi, periarticolari che ovviamente portano a limitazione dei movimenti.

La distruzione delle articolazioni, analoga a quella che si verifica nell'artrite reumatoide, è invece abbastanza rara.

Nei muscoli scheletrici si hanno infiltrati infiammatori focali seguiti da fibrosi, cosicché molti di questi pazienti vanno incontro ad atrofia muscolare.

I polmoni spesso sono interessati da fibrosi dei setti interalveolari, accompagnata da un progressivo ispessimento della parete dei più piccoli vasi polmonari.

La fibrosi può portare alla formazione di microcisti.

Di conseguenza i pazienti con SS possono andare incontro ad alterazioni polmonari difficilmente distinguibili da quelle della fibrosi polmonare idiopatica (polmoni a favo d'alveare).

I reni sono frequentemente colpiti da numerose lesioni (60% dei casi).

I danni principali colpiscono le piccole arterie: si osserva proliferazione concentrica dell'intima, deposizione di muco-polisaccaridi acidi, con slaminamento della lamina elastica interna e ialinizzazione.

Sebbene queste alterazioni vascolari ricordino quelle dell'ipertensione maligna, bisogna notare che nella SS esse sono limitate ai vasi il cui diametro va da 150 a 500 μ m, e non sono sempre legate ad ipertensione.

L'ipertensione si osserva solo nel 30% dei casi e nel 20% assume le caratteristiche della ipertensione maligna.

Nei casi con ipertensione le lesioni del rene sono più gravi, e spesso comprendono necrosi fibrinoide delle arteriole, necrosi focale dei glomeruli e microinfarti.

Circa la metà dei pazienti muore per insufficienza renale.

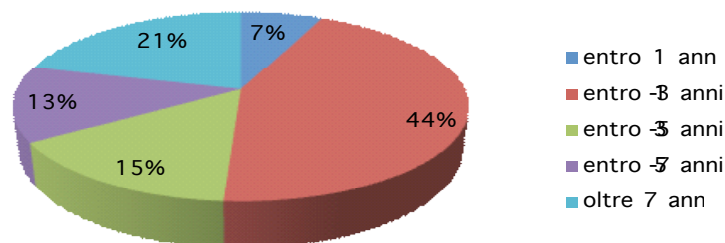
Il cuore può presentare fibrosi interstiziale focale soprattutto perivascolare; talvolta si osservano infiltrati perivascolari di linfociti e macrofagi.

Le piccole arterie intramiocardiche e le arteriole sono frequentemente ispessite, e a causa delle alterazioni dei polmoni, si ha ipertrofia cardiaca destra (cuore polmonare).

Altri tessuti vengono talvolta colpiti, ed in particolare i tronchi nervosi, probabilmente a causa di lesioni microvascolari con alterazioni ischemiche e fibrotiche del perinervio.

I sintomi di malattia possono presentarsi molti anni prima della valutazione specialistica, pertanto i dati epidemiologici non riflettono perfettamente la reale età d'insorgenza.

Tempo trascorso tra inizio sintomi diagnosi definitiva



La malattia può esordire in diversi modi, ma solitamente inizia con il fenomeno di Raynaud dovuto proprio al danno della piccola circolazione. Esso si manifesta al freddo o in occasione di stati emozionali ed è caratterizzato da un pallore seguito da cianosi e rossore alle dita di mani e piedi e più raramente al volto.

É importante chiarire però che questo disturbo non è sinonimo di sclerosi sistemica, in quanto può manifestarsi anche in altre malattie, oppure può essere un disturbo isolato.

In quest' ultimo caso si parla di malattia o morbo di Raynaud. Viceversa vi sono alcuni rari casi di sclerosi sistemica nei quali non si riscontra tale fenomeno.

Il paziente che svilupperà la sclerosi sistemica associerà al fenomeno di Raynaud uno o più dei seguenti sintomi:

- artrite
- miosite

- sclerosi cutanea
- disfagia
- dispnea

e ciò avverrà dopo intervalli di tempo estremamente variabili da soggetto a soggetto.

Possiamo quindi dire che all'interno della forma diffusa e limitata, esistono diversi quadri clinici dovuti alla comparsa di diverse combinazioni sintomatologiche, la cui frequenza di comparsa dei sintomi che le costituiscono è così distribuita:

	Sclerodermia diffusa	Sclerodermia limitata
Fenomeno di Raynaud	90%	99%
Dita edematose	95%	90%
Scrosci tendinei	70%	5%
Artralgie	98%	90%
Astenia muscolare	80%	60%
Calcinosi sottocutanea	20%	40%
Teleangectasie	60%	90%
Dismotilità esofagea	80%	90%
Coinvolgimento ileale	40%	60%
Interstiziopatia polmonare	70%	35%
Ipertensione polmonare	5%	25%
Miocardiopatia	15%	10%
Crisi renale	20%	1%
Sindrome secca	15%	35%
Anticorpi antinucleo	90%	90%
Anticorpi anticentromero	5%	50-90%
Anti-topoisomerasi I	20-30%	10-15%

TRATTAMENTO FARMACOLOGICO

La D – Penicillamina è stata largamente impiegata nel trattamento della Sclerodermia.

I suggerimenti dati dal suo utilizzo in numerosi casi risiede nel fatto che il farmaco tende ad ammorbidire la pelle negli sclerodermici).

Due casi non controllati, hanno portato una serie di referti che dimostrano un significativo ed improvviso miglioramento, che può occorrere in pazienti che assumono la D – Penicillamina, specialmente dopo il primo anno di trattamento, e che la sopravvivenza dei pazienti che ricevono la D – Penicillamina sembra essere migliore dei pazienti caso-controllo

Inoltre la frequenza delle crisi renali e la progressione delle malattie polmonari sono diminuite somministrando la D – Penicillamina come terapia.

L'omeprazolo, inibitore della pompa protonica, ha un valore terapeutico elevato nelle esofagiti da sclerodermia. Altre misure per il trattamento terapeutico delle esofagiti risultano essere i bloccanti dei recettori H₂, i dilatatori esofagei e il rialzo del busto e della testa dal letto.

La motilità gastrica può essere aumentata con frequenti e piccoli pasti o con farmaci pro-kinetici come il metaclopramide.

Piccoli batteri intestinali possono essere sensibili ad antibiotici ciclici, includendo il ciproflox, il metronidazolo e le doxicicline .

Terapie suggerite per la calcinosi includono basse dosi di warfarina, corticosteroidi intralesionali, colchicine, Diltiazem.

La chirurgia è controindicata nella calcinosi per la possibilità di recidiva e spesso le profonde ferite chirurgiche esitano in guarigioni eccessivamente lente.

Rimangono comunque non soddisfacenti i risultati della gestione della malattia interstiziale polmonare nella sclerodermia.

La D–Penicillamina può esser utile per lievi patologie polmonari interstiziali, aiutando la preservazione delle funzioni fisiologiche.

Suggerimenti per il trattamento della malattia di Raynaud:

- non assumere Tabacco aspirato o masticato
- bloccanti dei canali del calcio: nifedipina e felodipine
- blocco simpatico: lombare e radiale
- iloprost

L' iloprost può essere usato in pazienti che hanno una malattia di Raynaud molto severa refrattaria al trattamento con i bloccanti dei canali del calcio.

L'iloprost riduce la frequenza e la severità delle ulcere.

Effetti collaterali includono:

- nevralgia
- nausea
- vomito

La Ketanserina è un agonista serotoninergico che aumenta il flusso sanguigno cutaneo, ma la sua efficacia nella gestione della malattia di raynaud rimane non chiara.

La simpatectomia chirurgica è utilizzata quando i problemi ischemici digitali diventano critici e non rispondono al trattamento medico. La simpatectomia ha scarsi effetti e lunghi tempi di riuscita.

La simpatectomia digitale è comunque una tecnica nuova, dalla quale i vasi digitali possono essere denervati sotto la diretta osservazione del chirurgo; la tecnica appare migliorare la sintomatologia associata a questa condizione, e promuovere inoltre la guarigione dell'ulcera.

Le crisi renali nella sclerodermia, richiedono dei trattamenti aggressivi sulla pressione sanguigna attraverso l'utilizzo di ACE-inibitori; se somministrati tempestivamente possono prevenire l' insufficienza renale.

I trattamenti attuali delle malattie cardiache della sclerodermia, non risultano essere specifici e comprendono un approccio standard, diagnosi precoce di insufficienza cardiaca e aritmie cardiache.

PROGNOSI

Sono stati osservati diversi fattori che possono influenzare la sopravvivenza; il sesso maschile sembra avere prognosi peggiore rispetto al sesso femminile.

Le donne con età avanzata sembrano avere prognosi migliore rispetto alle donne di giovane età. La diagnosi tempestiva è determinante nel migliorare la prognosi e le condizioni di vita.

Vi sono anche fattori genetici etnici che determinano varie problematiche per quanto riguarda la sopravvivenza. E' stata illustrata una statistica dove si evince che persone Afro-Americane sono più suscettibili alla malattia rispetto ad altre popolazioni.

I fattori ambientali che sembrano peggiorare la prognosi includono consumo di tabacco e sostanze alcoliche.

Pazienti con elevato coinvolgimento sistemico sembrano avere prognosi peggiore rispetto a pazienti con limitati coinvolgimenti sistemici.

Il coinvolgimento polmonare o renale è da considerare come indicatore di prognosi infausta .

CAPITOLO 2

MANIFESTAZIONI ORALI NEL PAZIENTE SCLERODERMICO

Le manifestazioni orali della Sclerodermia rappresentano una conseguenza diretta sia della sostituzione da parte del collagene dei normali tessuti, sia del deposito del collagene stesso intorno a strutture nervose e vascolari.

Abbiamo visto che la Sclerodermia è un disordine generalizzato caratterizzato da fibrosi, obliterazione dei vasi sanguigni e modificazioni dei vasi capillari che vanno a coinvolgere la pelle e gli organi interni.

Come parte integrante dei segni e dei sintomi della Sclerodermia, diverse anomalie del distretto orofacciale sono state descritte durante gli anni attraverso numerosi articoli di letteratura medica.

Queste anomalie riguardano la pelle del viso, l'apertura della bocca, la mucosa orale, le ghiandole salivari e lacrimali, la lingua, i denti e il paradonto, l'articolazione temporo-mandibolare (ATM) e l'osso mandibolare.

Pelle del viso. Il massivo deposito di collagene a livello dermico causa una perdita di elasticità della pelle stessa, la quale appare fortemente fissata agli strati più profondi, con un tipico aspetto liscio e cereo.

La ridotta elasticità è responsabile di alcuni atteggiamenti del volto che può così simulare una maschera senza espressione, un sorriso o delle smorfie permanenti.

La rigidità del collo e l'incapacità di battere le palpebre sono altri segni che possono essere riportati. Il viso assume un aspetto caratteristico (a "maschera"); il solco naso-labiale viene perso e le ali nasali si atrofizzano dando un' apparenza di naso assottigliato.

Un' iperpigmentazione post-infiammatoria della pelle esposta e delle membrane mucose, può rappresentare un segno tardivo della malattia; queste pigmentazioni ricalcano quelle che si ritrovano nell'insufficienza renale.

La teleangectasia (dilatazione di un gruppo di piccoli vasi a dare fini ramificazioni rosso-bluastre su cute e/o mucose) è una lesione tipicamente presente sulla pelle della faccia e delle mani del paziente, oltre che sulle labbra e sulla mucosa orale; queste lesioni sono simili a quelle che si possono osservare nella teleangiectasia ereditaria emorragica, la quale è causata dal danneggiamento della componente endoteliale dei vasi sanguigni (Fig.3).

Secondo Nagy et al. (68% su campione di 32 pazienti) la teleangectasia risulta essere l'alterazione di più frequente riscontro nella mucosa orale (17); questa manifestazione si pensava fosse una parte integrante della cosiddetta " CREST syndrome", una variante della sclerodermia circoscritta. In verità i segni teleangectasici si possono ritrovare in quasi tutti i casi di sclerodermia: nel 50% dei casi entro 3 anni dall'esordio.

In circa il 80% - 90% dei casi dopo 10 anni.



Fig.3

Sindrome secca. Buona parte dei pazienti sclerodermici soffre di un certo grado di secchezza degli occhi (xeroftalmia) e della bocca (xerostomia); questa secchezza è simile a quella che si può osservare nei pazienti sottoposti a radioterapia.

Il sintomo della secchezza è causato da una fibrosi che colpisce le ghiandole salivari maggiori e minori; attraverso una biopsia attuata sulla parotide o sulle ghiandole salivari minori, si può in alcuni casi, effettuare diagnosi di Sindrome di Sjogren, grazie alla presenza del tipico infiltrato infiammatorio.

Bisogna comunque aggiungere a questo proposito che, nei pazienti sclerodermici, la secchezza degli occhi e della bocca non è indicativa della presenza di una Sindrome di Sjogren, ma può essere dovuta soltanto ad un "semplice" processo di sclerosi delle ghiandole salivari.

Microstomia e sclerodattilia. La microstomia (letteralmente bocca piccola) (fig. 5, 6, 7, 8), consiste in una ridotta capacità di aprire la bocca ed è un segno caratteristico della patologia.

La microstomia è una diretta conseguenza della deposizione di collagene nella sottomucosa dei tessuti periorali che si manifesta con assottigliamento delle labbra (microcheilia) che conferisce aspetto caratteristico.

Vi sono forme circoscritte della malattia in cui la localizzazione in sede peri-orale rappresenta l'unica manifestazione clinicamente evidente: si tratta di lesioni nastriformi a dare la cosiddetta "Sclerodermia a banda", larghe pochi centimetri, che interessano il labbro, di solito il superiore, spingendosi fino alla mucosa.

Esiste poi un'altra forma simile a quest'ultima per localizzazione, ma di entità ben più severa, che viene definita "a colpo di sciabola": questa coinvolge il labbro superiore e si spinge spesso fino alla fronte, con effetti assai deturpanti.

Sono inoltre relativamente frequenti, tra le forme circoscritte, lesioni di tipo leucocheratosiche fisse, con un alone ben delineato.

In presenza di una ridotta apertura del cavo secondo Naylor et al. (10) vengono presi in considerazione tre parametri:

1. La distanza intercommisurale: distanza esistente tra una commisura labiale e l'altra, misurata lungo il bordo vermiglio del labbro inferiore con i denti in occlusione.
2. La massima apertura orale: misura di tutto il bordo vermiglio di entrambe le labbra con la bocca in massima apertura.
3. La distanza interincisale: distanza misurata, con la bocca in massima apertura, a partire dalla superficie incisale dell'incisivo superiore di destra fino ad una linea segnata a livello dell'antagonista mandibolare, a rappresentare la quota di overbite durante la massima intercuspidazione.

La retrazione delle labbra e la conseguente esposizione dei denti possono predisporre a gengivite e a carie cervicali.

Le mucose rese, immobili dalla patologia, possono essere suscettibili a traumi da masticazione.

La restrizione del cavo orale e l'ipomobilità della mandibola, possono inoltre compromettere l'abilità del paziente durante le normali manovre di igiene orale).



fig.5



fig.6



fig.7



fig.8

La presenza di microstomia, inoltre, limita ulteriormente il paziente durante le medesime manovre d'igiene orale che risultano estremamente difficoltose (9).

Questa manifestazione insieme alla Sclerodattilia, risultano essere due delle manifestazioni di più frequente osservazione nel paziente sclerodermico;

La sclerodattilia è il risultato di un processo in cui le dita diventano monconi sempre più affusolati e retratti con perdita delle unghie, dei peli e con frequenti aspetti discromici.

Oltre a questo, si perde la sensibilità tattile (le dita dei pazienti tendono a deformarsi progressivamente fino alla compromissione totale del letto ungueale) compromettendo l'abilità nell'uso delle mani. L'evoluzione peggiore a cui questi pazienti vanno incontro, è la distorsione delle unghie che determina traumi ricorrenti alla cute già fragile, determinando ulcerazioni notevolmente dolorose.

Nelle forme più limitate le ulcerazioni si manifestano solo sulla parte apicale delle dita e sul volto dei pazienti.

Queste condizioni, considerate separatamente o in combinazione, rendono lo svolgimento delle azioni quotidiane di igiene orale una formidabile sfida per i soggetti sclerodermici; inoltre, spesso in questi pazienti la masticazione risulta essere inadeguata a causa di una concomitante restrizione dei movimenti mandibolari.

Cavo orale. Il processo scleroatrofico che caratterizza le molteplici sedi di localizzazione della malattia coinvolge diffusamente la mucosa orale (compreso il palato molle), la quale assume un caratteristico aspetto pallido e duro, con frequenti ulcerazioni, conseguenza delle turbe vascolari per complicazioni endo-arteritiche.

La lingua può presentarsi assai rimpicciolita, di colore pallido, rigida ed ipomobile.

Il coinvolgimento dei piani più profondi, muscolari e scheletrici, è causa di ampi riassorbimenti ossei con deformazioni della cresta alveolare e spostamenti dentari (13-14); quando tali fenomeni avvengono in soggetti in crescita divengono responsabili di gravi

dismorfismi ossei e dento-alveolari (15-16). Le gengive e le membrane mucose appaiono dure, pallide, edematose e atrofiche.

La diminuzione del flusso sanguigno, dovuta alle variazioni vascolari sopradette, rende i tessuti maggiormente suscettibili alla malattia parodontale e meno sensibili ai presidi terapeutici. Anche i processi riparativi diminuiscono di molto la loro efficienza; le ulcere traumatiche guariscono lentamente e la fibrosi della zona vestibolare può dare luogo alla formazione di recessioni gengivali, come quelle che possono essere causate dalla trazione esercitata da un frenulo con un attacco troppo coronale (17).

Strutture dentali e parodontali. Come spiegheremo meglio più avanti nel corso di questa trattazione, le condizioni di igiene orale nei pazienti sclerodermici risultano alquanto compromesse, sia per la ridotta autodetersione fisiologica, conseguenza dell'ipomobilità della lingua, delle guance e delle labbra, sia per una ridotta igiene personale dovuta alle importanti deformazioni e mutilazioni delle mani e alla riduzione dell'accesso alla cavità orale(18-19).

L'allargamento dello spazio del legamento parodontale, apprezzabile radiologicamente, può essere la più comune evidenza odontoiatrica. Pazienti esaminati nei vari studi mostrano evidenze radiologiche di un allargamento degli spazi in cui è contenuto il legamento periodontale, questo aumento della larghezza è maggiormente pronunciato per i denti posteriori rispetto a quelli anteriori (20-21).

Sono stati descritti inoltre l'assorbimento della radice esterna, che ha interessato il 33% dei pazienti con dentatura, il riassorbimento osseo del ramo mandibolare e del processo coronoide e condilare (22).

Si osserva un ispessimento fibroso dello spazio parodontale, ben apprezzabile radiologicamente, unitamente alla riduzione, fino alla scomparsa, della lamina dura.

Un aspetto peculiare di questa lesione è che l'aumento dello spazio del legamento parodontale coinvolge uniformemente la superficie radicolare e non decresce in senso

corono-apicale, come avviene nelle comuni parodontopatie (23). Tale reperto è stato evidenziato da vari autori con frequenza variabile, e non sono mai state messe in evidenza precise correlazioni tra la gravità della manifestazione parodontale e l'entità della malattia sistemica e dei reperti sierologici. Inoltre è da sottolineare il fatto che frequentemente non c'è un riscontro tra i dati radiografici e quelli clinici: l'aumento dello spazio parodontale non è seguito da una aumentata mobilità dell'elemento dentario interessato, eccezion fatta per quei casi in cui si abbia sovrapposta una parodontite preesistente.

Mandibola. Nello studio pubblicato da Wood e Lee il 29% dei pazienti osservati (31 pazienti donne affette da sclerodermia) presentava delle lesioni erosive della mandibola che andavano a coinvolgere l'angolo mandibolare, la regione digastrica, la testa del condilo e il processo coronoide (12). Le cause di questo riassorbimento osseo sono sconosciute.

Oltre alla mandibola erosioni ossee in corso di sclerodermia sono state riportate a livello delle falangi terminali, della parte distale del radio e dell'ulna, del rachide cervicale, dell'arcata zigomatica e delle coste.

Attraverso un esame clinico (palpazione) si può valutare il coinvolgimento dell'articolazione temporo-mandibolare (ATM): la fibrosi peritemporale va a ridurre la mobilità dell'ATM.

Il dolore, i crepitii, i click articolari, le deviazioni della mandibola durante l'apertura della bocca sono valutati come segni di un coinvolgimento dell'articolazione nei processi regressivi della sclerodermia. Una parte dei pazienti sclerodermici presenta delle lesioni erosive della mandibola: le regioni mandibolari coinvolte possono essere l'angolo mandibolare, la regione di gastrica, la testa del condilo e il processo coronoide. Le cause del riassorbimento osseo della sclerodermia risultano ancora sconosciute.

E' possibile affermare che i fenomeni di riassorbimento osseo a carico della mandibola riguardano i pazienti portatori di forme gravi di sclerosi sistemica con una più ampia

riduzione dell'apertura del cavo orale e un maggiore coinvolgimento degli organi interni. Questo tipo di lesioni erosive risultano essere più numerose in quei soggetti con un diffuso interessamento della pelle, delle giunzioni articolari e delle falangi; forse anche una maggiore incidenza della malattia parodontale può giocare un importante ruolo nell'eziologia di queste erosioni.

Altri fattori, possibilmente legati all'indurimento sclerotico progressivo del derma e all'atrofia del massetere e dei muscoli pterigoidei, potrebbero spiegare il motivo per cui le aree di riassorbimento coinvolgono quelle zone dove i muscoli prendono inserzione.

Nevralgie, neuriti e neuropatie. Una grande varietà di sintomi neurologici sono stati riportati dai pazienti ammalati di sclerodermia. I nervi possono essere coinvolti dal deposito diretto di collagene nel perinevrium oppure, indirettamente, dagli effetti della malattia sul sistema vascolare che va a servire i nervi stessi.

La classica nevralgia del trigemino, cioè un dolore lancinante di breve durata, è una manifestazione del coinvolgimento nervoso. Questo dolore generalmente non ha origine dentale e deve essere differenziato dal dolore causato dalla sinusite, dalle infezioni erpetiche, dai tumori e così via. In molti casi c'è soltanto una zona di sensibilità (detta "trigger zone"), situata nella parte centrale del viso: i bordi delle labbra, le ali del naso, le guance e la pelle intorno agli occhi sono tutte zone potenzialmente sensibili a determinati stimoli, come il freddo o il semplice atto di sorridere e mangiare, che vanno a scatenare una serie di eventi che porteranno alla sensazione di dolore tipica del trigemino.

Altri tipi di dolori neurologici descritti nella Sclerodermia sono quelli che danno una sensazione di sofferenza, di infiammazione o di pressione; sensazione che può permanere per giorni o addirittura settimane.

Sono stati segnalati anche casi di iperestesia, con sensazioni di perdita del tatto e dolore che possono essere segnalate all'interno del cavo orale (lingua, mucosa geniena, faringe)

ASPETTI PSICOLOGICI NEL PAZIENTE SCLERODERMICO

Il dolore, i sintomi depressivi e la preoccupazione per il proprio stato fisico sono problemi comuni dei pazienti affetti da sclerodermia ed intaccano senza dubbio le capacità fisiche e psicosociali dei pazienti stessi. Il dolore, la disabilità e la deturpazione, chiaramente rivestono un ruolo negativo su molti aspetti della vita di tutti i giorni, che si traduce nella incapacità del paziente a svolgere le attività di cura personale, le faccende di casa, il proprio lavoro e le attività del tempo libero. Molto importante per queste persone è il fatto che la sclerodermia risulta essere, soprattutto nelle sue fasi avanzate, una malattia deturpante, che spesso va a colpire le parti del corpo più visibili e quindi "socialmente" importanti: le mani e il viso (8).

Dati recenti pubblicati in uno studio effettuato negli Stati Uniti indicano che, nella media, l'insoddisfazione per il proprio aspetto fisico è maggiore nei pazienti sclerodermici rispetto a quei pazienti che hanno subito un ricovero per gravi ustioni).

Il grado con cui la perdita di autostima, legata alla insoddisfazione per il proprio aspetto esteriore, va ad erodere e a limitare la partecipazione sociale del paziente è un aspetto che necessita di ulteriori investigazioni.

E' indubbio che l'interpretazione del soggetto in una rete sociale che includa frequenti rapporti con le persone può proteggere il paziente dai sintomi depressivi e migliorare le sue condizioni psicofisiche.

I lavori futuri che si occuperanno di questi aspetti dovranno soprattutto identificare i fattori di rischio che inducono il paziente alla depressione, come ad esempio il catastrofizzare le

risposta al dolore, e i fattori di protezione, come l'ottimismo e il senso di coerenza, che potrebbero fare da scudo contro le sequele psicologiche negative della sclerodermia.

Molto del lavoro sugli aspetti psicosociali in questi pazienti è focalizzato sullo sviluppo e l'analisi di interventi cognitivo- comportamentali, presumendo che le emozioni e le valutazioni delle esperienze di vita di ciascuno vadano a modificare le reazioni individuali alle esperienze vissute.

Questi interventi cognitivo-comportamentali hanno mostrato una riduzione del dolore e un miglioramento delle condizioni psicosociali in pazienti affetti da patologie croniche, in particolare sindromi reumatiche croniche dolorose. Questi interventi terapeutici sono tipicamente amministrati da psicologi professionisti e condotti individualmente o in sessioni di gruppo.

Le ricerche future dovrebbero esaminare più precisamente l'impatto di questi interventi sul dolore, la depressione, l'insoddisfazione per il proprio aspetto che provano tutti i pazienti sclerodermici, sia pur con diversi gradi di severità. Queste conoscenze risultano essere necessarie per poter effettuare in maniera ottimale la cura di persone affette da patologie debilitanti).

La figura dell'odontoiatra è sicuramente coinvolta anche nell'aspetto psicologico della patologia sclerodermia; questo tipo di pazienti, colpiti da una malattia progressivamente debilitante, tende a sottovalutare l'aspetto odontoiatrico della propria malattia, preoccupandosi principalmente di altri sintomi e segni che provoca la patologia.

Per questo motivo il paziente disabile spesso si presenta alla visita odontoiatrica con una sintomatologia acuta in corso; il compito del dentista sarà quello portare a termine la terapia d'urgenza, ma anche quello di stabilire un contatto di fiducia con un soggetto bisognoso di stima e, successivamente, di educare il paziente stesso alle manovre di prevenzione della salute orale proprie di una parsona affetta da sclerodermia.

CAPITOLO 3

STATO DI SALUTE DENTO-PARODONTALE IN UN GRUPPO DI PAZIENTI AFFETTI DA SCLEROSI SISTEMICA

Nel corso dell'anno 2006 abbiamo svolto un'indagine epidemiologica su pazienti affetti da Sclerosi Sistemica. Il rilevamento di questi dati ha permesso di valutare lo stato di salute dento-parodontale nei pazienti sclerodermici e la presenza di segni e sintomi interessanti il distretto cervico-facciale.

L'importanza di questo studio viene ricondotta al fatto che in letteratura non esistono dati sufficienti per la comprensione del reale stato di salute orale in questi pazienti e i dati presenti sono contrastanti e relativi ad esigui campioni di individui.

Lo studio si basa su 50 pazienti con sclerosi sistemica, giunti alla nostra osservazione alla Clinica Odontostomatologica dell' Ospedale San Paolo, Università Degli Studi di Milano, e in parte grazie alla collaborazione con l'unità di Reumatologia Ospedale G. Pini e A.I.L.S. (associazione italiana lotta alla Sclerodermia).

È stata compiuta una completa anamnesi generale, indagando una eventuale familiarità di patologie autoimmuni e l'anno di diagnosi di Sclerodermia. Abbiamo raccolto i dati relativi alla terapia farmacologica attuale e pregressa.

Relativamente al cavo orale abbiamo analizzato i dati relativi a presenza di teleangectasie, xerostomia, presenza e grado di microstomia, sintomatologia all' ATM, ipomobilità e fissurazione della lingua, nevralgie.

Infine sono stati rilevati gli indici maggiormente utilizzati DMFT, globalmente riconosciuto per quantificare la diffusione della patologia cariosa, e il CPI (Community Periodontal

Index - Indice Parodontale di Comunità), che può essere preso in considerazione anche come CPITN, ovvero Indice Parodontale di Comunità e Necessità di Trattamento.

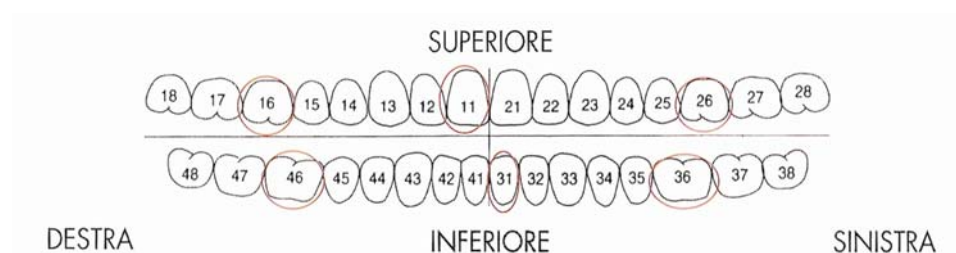
Il DMFT è un indice epidemiologico descritto per la prima volta da Klein e Palmer nel 1937, si riferisce al numero medio di denti cariati (decay, D), mancanti (missing, M) e otturati (filling, F), sia in dentatura decidua che permanente, rispettivamente identificato da lettere maiuscole (DMFT per i permanenti), o da lettere minuscole (dmft per i decidui).

Può essere calcolato, nella dentatura permanente, per 28 denti, escludendo pertanto i terzi molari come raccomandato dall' Oral Health Surveys Basic methods di Ginevra (1987) o per 32 denti.

L' Indice Parodontale di Comunità, o CPI, serve al rilevamento della salute dell'apparato di sostegno del dente e si avvale di tre indicatori: sanguinamento gengivale, tartaro e tasche parodontali. Per i rilievi viene utilizzata una particolare sonda parodontale, con una punta di 0,5 mm, che ha un indicatore nero tra i 3,5 e 5,5 mm e anelli a 8,5 e 11,5 mm dalla punta.

Negli adulti di età superiore ai 20 anni i denti indice sono:

17	16	11	26	27
47	46	31	36	37



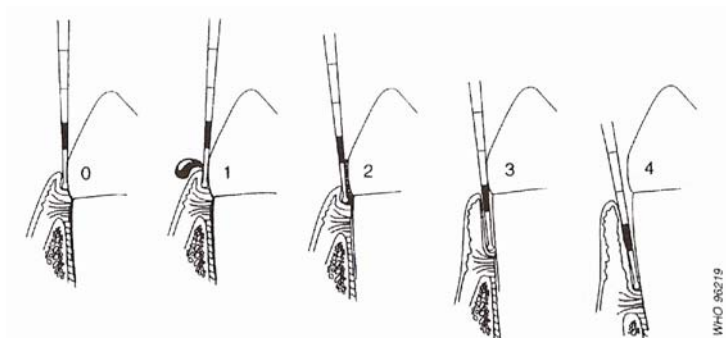
Denti indice

Se non vi è alcun dente indice nel sestante, vengono esaminati quelli presenti e viene registrato l'indice più alto come indice di quel sestante.

Per quanto riguarda i giovani al di sotto dei vent'anni, vengono presi in esame solo sei denti: 16, 11, 26, 36, 31 e 46, questo per evitare che solchi approfonditi associati all'eruzione dei denti vengano confusi con tasche parodontali.

Qualora manchino i denti indice verranno sondati tutti i rimanenti denti in ogni sestante e registrato il punteggio più alto. Gli indici da utilizzare sono i seguenti:

- 0: sano;
- 1: sanguinamento, osservato direttamente o con lo specchietto, dopo il sondaggio;
- 2: tartaro, percepito al sondaggio nonostante sia visibile tutta la sezione nera della sonda;
- 3: tasca di 4-5 mm (bordo gengivale sulla sezione nera della sonda);
- 4: tasca di 6 mm o più (sezione nera della sonda non visibile);
- X: sestante escluso (meno di due denti presenti);
- 9: non registrato.



Esempi di registrazione del CPI, che mostrano la corretta posizione della sonda.

Nel 1982 Ainamo et al., seguendo le direttive dell'OMS, hanno stabilito un indice allo scopo di valutare la necessità di trattamento parodontale in vasti gruppi di popolazione . Tale indice, che prende il nome di CPITN, oltre a valutare la necessità di trattamento registra contemporaneamente la presenza di sanguinamento al sondaggio, tartaro e tasche parodontali.

Per poter procedere al rilevamento degli indici sopra citati è indispensabile che gli operatori sanitari vengano opportunamente addestrati e preparati, affinché i rilievi risultino attendibili.

Sebbene gli esaminatori possano avere diversi metodi di valutazione, è necessario che ne adottino uno standard comune nel caso di gruppi di popolazione. Nel momento in cui una equipe di specialisti intraprende una indagine è essenziale che tutti i componenti siano preparati a formulare valutazioni cliniche coerenti. L'OMS può fornire assistenza nell'addestramento e nella preparazione degli esaminatori. Ci sono due ragioni fondamentali implicate nella variabilità dei risultati:

- la difficoltà nel valutare i diversi gradi della patologia orale, in particolare di carie e malattia parodontale;
- fattori fisici e psicologici come la stanchezza, il cambiamento di interesse verso l'indagine, le variazioni nella vista e nel tatto, possono talvolta influenzare il giudizio degli esaminatori.

Gli obiettivi della standardizzazione e della preparazione sono:

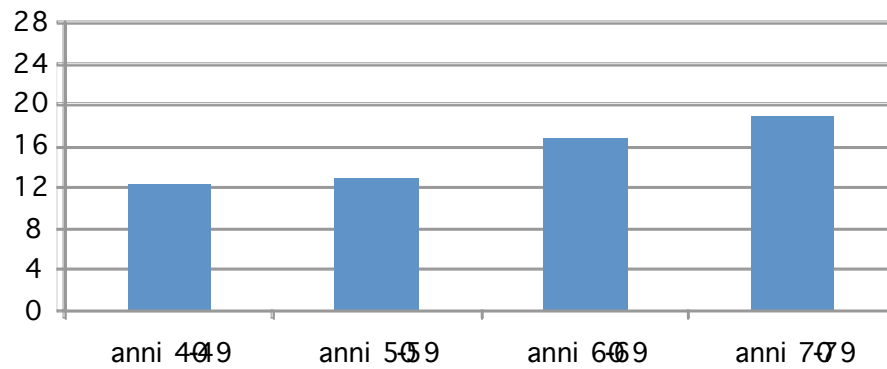
- assicurare uniformità di interpretazione, comprensione e applicazione dei criteri di valutazione per le malattie e forme patologiche da osservare e registrare;
- assicurare un metodo di esame standard e uniforme per ciascun esaminatore.

SCHEDA DI VALUTAZIONE DELL'OMS																																																																																																																																																					
NAZIONE																																																																																																																																																					
Lasciare in bianco		Anno		Mese		Giorno		Numero di identificazione																																																																																																																																													
INFORMAZIONI GENERALI																																																																																																																																																					
Nome																																																																																																																																																					
Data di nascita		Anno		Mese		Indice PARODONTALE DI COMUNITÀ (CPI)																																																																																																																																															
						<table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: middle;"> <tr> <td>17/15</td> <td>11</td> <td>26/27</td> </tr> <tr> <td> </td> <td> </td> <td> </td> </tr> <tr> <td>47/46</td> <td>31</td> <td>35/37</td> </tr> </table>				17/15	11	26/27				47/46	31	35/37																																																																																																																																			
17/15	11	26/27																																																																																																																																																			
47/46	31	35/37																																																																																																																																																			
Età in anni				Tipo di località																																																																																																																																																	
				1 = Area urbana																																																																																																																																																	
				2 = Area periferica																																																																																																																																																	
				3 = Area rurale																																																																																																																																																	
Sesso (M=1, F=2)																																																																																																																																																					
ALTRI DATI (specificare e inserire i codici)																																																																																																																																																					
STATO DELLA DENTATURA E NECESSITÀ DI TRATTAMENTO																																																																																																																																																					
<table border="1" style="width: 100%; text-align: center; font-size: small;"> <tr> <td></td><td>18</td><td>17</td><td>16</td><td>15</td><td>14</td><td>13</td><td>12</td><td>11</td><td>21</td><td>22</td><td>23</td><td>24</td><td>25</td><td>26</td><td>27</td><td>28</td> <td>48</td><td>47</td><td>46</td><td>45</td><td>44</td><td>43</td><td>42</td><td>41</td><td>31</td><td>32</td><td>33</td><td>34</td><td>35</td><td>36</td><td>37</td><td>38</td> </tr> <tr> <td>Corona</td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td> <td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td> </tr> <tr> <td>Radice</td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td> <td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td> </tr> <tr> <td>Trattamento</td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td> <td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td> </tr> </table>											18	17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27	28	48	47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37	38	Corona																																Radice																																Trattamento																																										
	18	17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27	28	48	47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37	38																																																																																																																					
Corona																																																																																																																																																					
Radice																																																																																																																																																					
Trattamento																																																																																																																																																					
<table border="0" style="width: 100%; font-size: x-small;"> <tr> <td style="width: 15%;">DECODICI</td> <td style="width: 15%;">PERMANENTI</td> <td style="width: 15%;"></td> <td style="width: 15%;"></td> <td style="width: 15%;"></td> <td style="width: 15%;"></td> <td style="width: 15%;"></td> <td style="width: 15%;"></td> <td style="width: 15%;"></td> <td style="width: 15%;"></td> </tr> <tr> <td>Corona</td> <td>Corona</td> <td>Radice</td> <td>Stato</td> <td colspan="6">Trattamento</td> </tr> <tr> <td>A</td> <td>0</td> <td>0</td> <td>Sano</td> <td>0 = Nessuno</td> <td colspan="5"></td> </tr> <tr> <td>B</td> <td>1</td> <td>1</td> <td>Coriata</td> <td>1 = Terapia preventiva di arresto della carie</td> <td colspan="5"></td> </tr> <tr> <td>C</td> <td>2</td> <td>2</td> <td>Ostacolo con carie</td> <td>F = Sigillatura dei solchi</td> <td colspan="5"></td> </tr> <tr> <td>D</td> <td>3</td> <td>3</td> <td>Ostacolo senza carie</td> <td>1 = Otturazione su una superficie</td> <td colspan="5"></td> </tr> <tr> <td>E</td> <td>4</td> <td>-</td> <td>Manicante per carie</td> <td>2 = Otturazione su due o più superfici</td> <td colspan="5"></td> </tr> <tr> <td>F</td> <td>5</td> <td>-</td> <td>Manicante per altri motivi</td> <td>3 = Corona applicata per qualsiasi motivo</td> <td colspan="5"></td> </tr> <tr> <td>G</td> <td>6</td> <td>-</td> <td>Sigillante</td> <td>4 = Faccetta in resina</td> <td colspan="5"></td> </tr> <tr> <td>H</td> <td>7</td> <td>7</td> <td>Pilastro di ponte, corona o faccetta - impigrito</td> <td>5 = Terapia e riabilitazione pulpale</td> <td colspan="5"></td> </tr> <tr> <td>I</td> <td>8</td> <td>8</td> <td>Corona mancata - radice non esposta</td> <td>6 = Estrazione</td> <td colspan="5"></td> </tr> <tr> <td>J</td> <td>9</td> <td>9</td> <td>Trama (frattura)</td> <td>7 = Necessità di altra terapia (specificare)</td> <td colspan="5"></td> </tr> <tr> <td>K</td> <td>-</td> <td>-</td> <td>Non registrato</td> <td>8 = Necessità di altra terapia (specificare)</td> <td colspan="5"></td> </tr> <tr> <td>L</td> <td>-</td> <td>-</td> <td>Non registrato</td> <td>9 = Non registrato</td> <td colspan="5"></td> </tr> </table>										DECODICI	PERMANENTI									Corona	Corona	Radice	Stato	Trattamento						A	0	0	Sano	0 = Nessuno						B	1	1	Coriata	1 = Terapia preventiva di arresto della carie						C	2	2	Ostacolo con carie	F = Sigillatura dei solchi						D	3	3	Ostacolo senza carie	1 = Otturazione su una superficie						E	4	-	Manicante per carie	2 = Otturazione su due o più superfici						F	5	-	Manicante per altri motivi	3 = Corona applicata per qualsiasi motivo						G	6	-	Sigillante	4 = Faccetta in resina						H	7	7	Pilastro di ponte, corona o faccetta - impigrito	5 = Terapia e riabilitazione pulpale						I	8	8	Corona mancata - radice non esposta	6 = Estrazione						J	9	9	Trama (frattura)	7 = Necessità di altra terapia (specificare)						K	-	-	Non registrato	8 = Necessità di altra terapia (specificare)						L	-	-	Non registrato	9 = Non registrato					
DECODICI	PERMANENTI																																																																																																																																																				
Corona	Corona	Radice	Stato	Trattamento																																																																																																																																																	
A	0	0	Sano	0 = Nessuno																																																																																																																																																	
B	1	1	Coriata	1 = Terapia preventiva di arresto della carie																																																																																																																																																	
C	2	2	Ostacolo con carie	F = Sigillatura dei solchi																																																																																																																																																	
D	3	3	Ostacolo senza carie	1 = Otturazione su una superficie																																																																																																																																																	
E	4	-	Manicante per carie	2 = Otturazione su due o più superfici																																																																																																																																																	
F	5	-	Manicante per altri motivi	3 = Corona applicata per qualsiasi motivo																																																																																																																																																	
G	6	-	Sigillante	4 = Faccetta in resina																																																																																																																																																	
H	7	7	Pilastro di ponte, corona o faccetta - impigrito	5 = Terapia e riabilitazione pulpale																																																																																																																																																	
I	8	8	Corona mancata - radice non esposta	6 = Estrazione																																																																																																																																																	
J	9	9	Trama (frattura)	7 = Necessità di altra terapia (specificare)																																																																																																																																																	
K	-	-	Non registrato	8 = Necessità di altra terapia (specificare)																																																																																																																																																	
L	-	-	Non registrato	9 = Non registrato																																																																																																																																																	
ANOMALIE DENTOFACCIALI																																																																																																																																																					
DENTATURA (166) (167) Mancanza di incisivi, canini, premolari, superiore e inferiore - inserire il numero di denti																																																																																																																																																					
SPAZIO (168) (169) (170) (171) (172)																																																																																																																																																					
Affollamento nei segmenti incisali		Presenza di spazi nei segmenti incisali		Diastema (in mm)		Irregolarità anteriore dell'arcata superiore (più ampia, in mm)		Irregolarità anteriore dell'arcata inferiore (più ampia, in mm)																																																																																																																																													
0 = Mancanza di affollamento		0 = Nessuno spazio																																																																																																																																																			
1 = Un segmento con affollamento		1 = Un segmento con spazi																																																																																																																																																			
2 = Due segmenti con affollamento		2 = Due segmenti con spazi																																																																																																																																																			
OCCLUSIONE (173) (174) (175) (176)																																																																																																																																																					
Overjet anteriore dell'arcata superiore (in mm)		Overjet anteriore dell'arcata inferiore (in mm)		Open bite anteriore verticale (in mm)		Rapporto molare anteroposteriore																																																																																																																																															
						0 = Normale																																																																																																																																															
						1 = Mezza cuspid																																																																																																																																															
						2 = Cuspid intera																																																																																																																																															

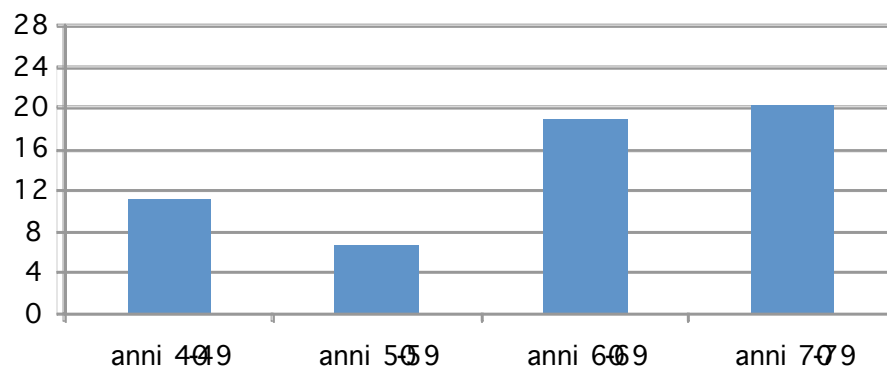
Scheda OMS utilizzata per l'indagine

Risultati DMFT

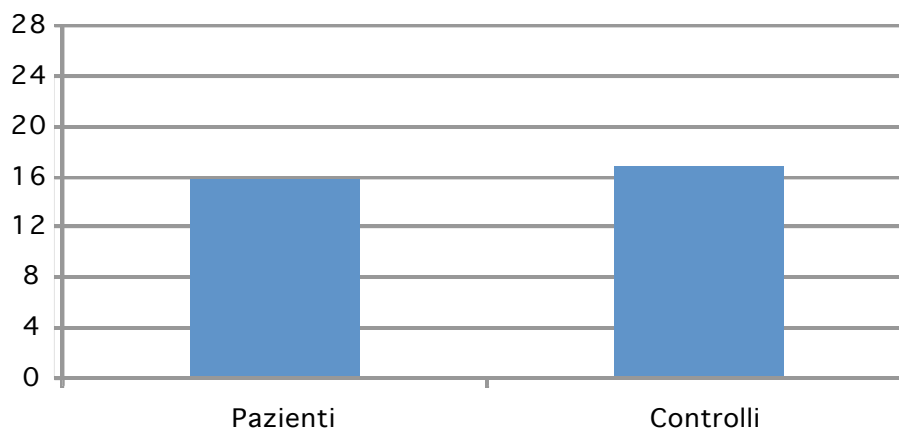
DMFT
pazienti



DMFT
controlli

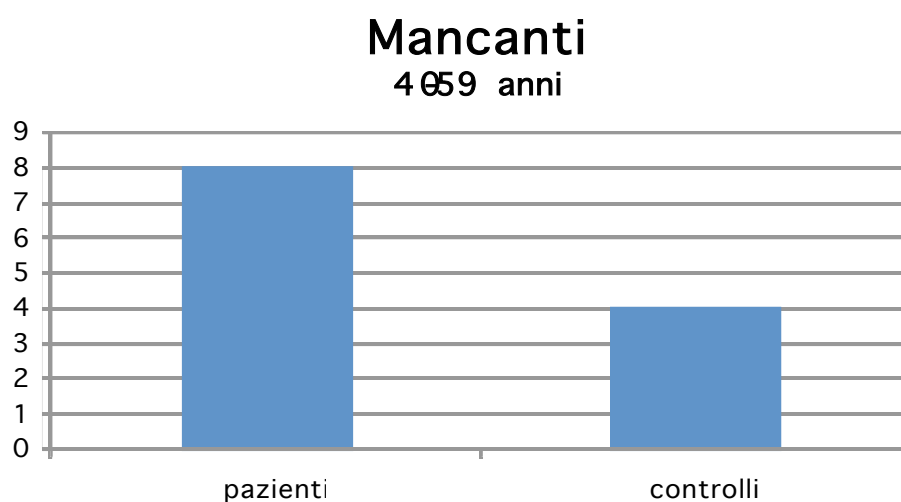


DMFT



I valori di DMFT sono simili, a conferma dei risultati ottenuti da studi analoghi (Nagy et al, 1994).

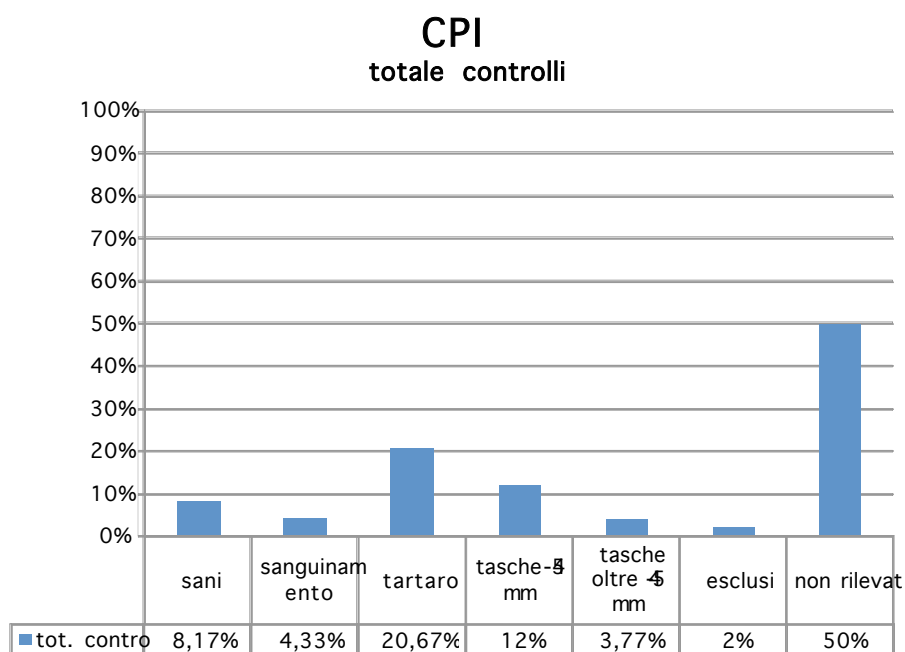
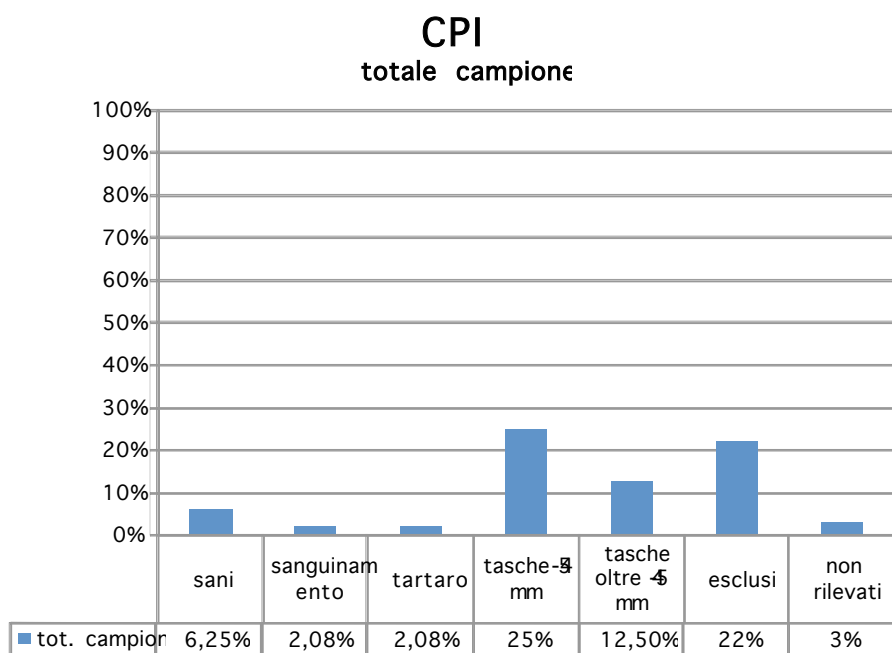
La presenza di xerostomia sarebbe un fattore sicuramente correlato all' aumento di carie, ma l' insorgenza di quest' ultimo disturbo avviene successivamente ed in tempi più lunghi, ad esempio, rispetto alla patologia micro-vascolare implicata nella patologia parodontale.



La fascia di età da 40 a 59 anni è quella maggiormente indicata per un confronto tra l'indice DMFT dei casi e dei controlli, perché all'aumentare dell'età una correlazione con la patologia sarebbe meno attendibile a causa dell'invecchiamento e della perdita di buona parte degli elementi dentari anche in soggetti sani.

In questo campione notiamo come l'indice di elementi mancanti sia il doppio nei pazienti rispetto ai controlli (8,11 contro 4,121).

Risultati CPI

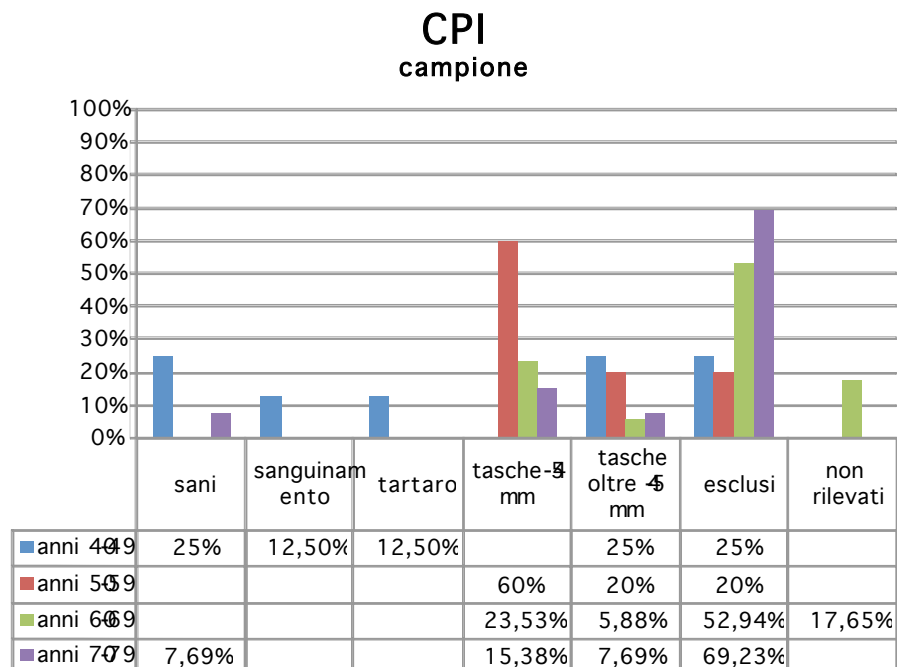


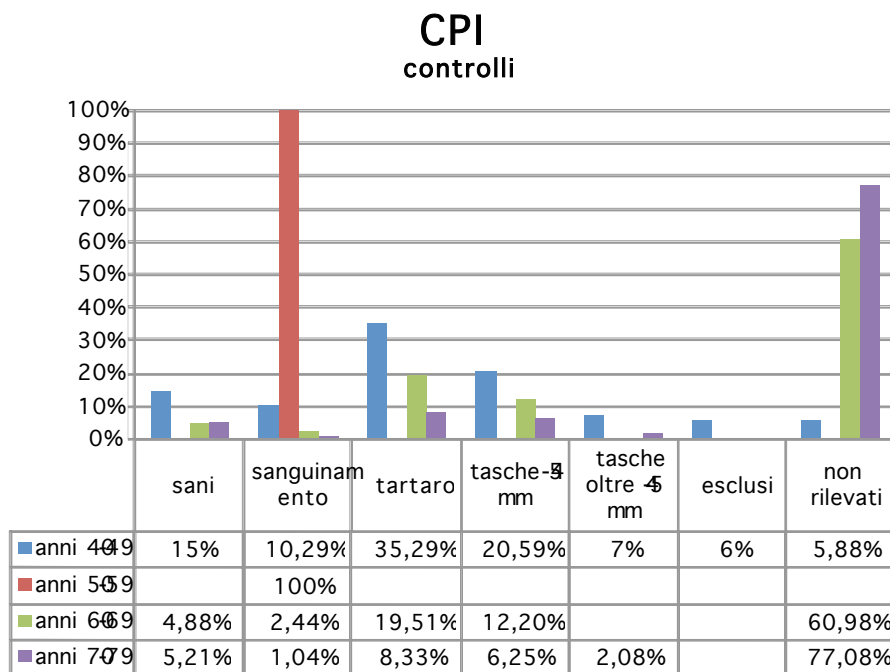
I pazienti senza interessamento parodontale costituiscono solamente il 6,25% del campione in esame.

Assimilando i sani e i soggetti che necessitano unicamente di implementare la loro igiene orale (sanguinamento 2,08%, tartaro 2,08%) si raggiunge il valore di 10,41% contro il valore di 33,17 del gruppo di controllo. Questo dato è da leggersi come positivo per il gruppo di controllo, in quanto indica una maggior prevalenza di gengivite reversibile (25%) a discapito della patologia parodontale (15,77%) mentre nel gruppo studio i valori corrispettivi sono di 4,16% (gengivite) e di 37,5% (patologia parodontale).

Il 25% dei soggetti esaminati presenta tasche parodontali di massimo 4-5mm di profondità (12% nei controlli) mentre il 12,5% presenta tasche oltre 4-5mm (3,77% nei controlli).

Rilevante il dato relativo agli elementi esclusi, 22%, che comprende sestanti con meno di 2 elementi dentari rispetto al 2% del gruppo di controllo.



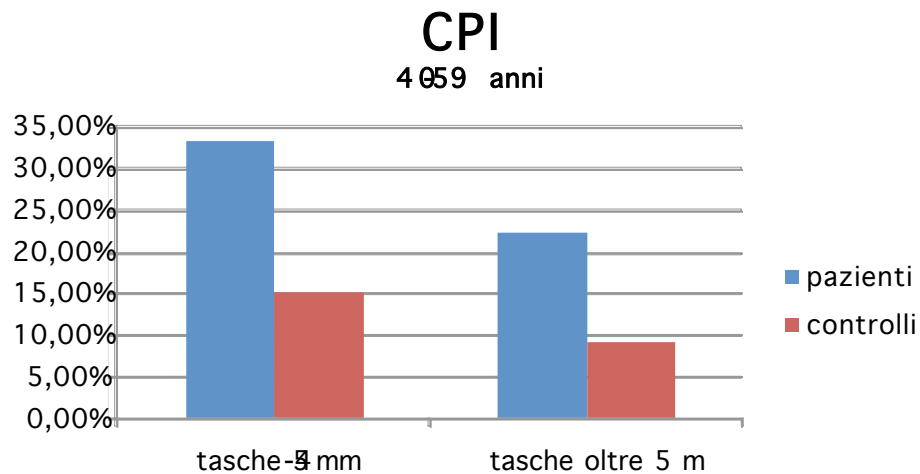


L'analisi dell'indice CPI suddiviso per le 4 fasce di età conferma sostanzialmente le osservazioni fatte precedentemente, con una netta prevalenza di patologia parodontale oltre i cinquanta anni per il gruppo in studio.

Oltre i 50 anni i sani rappresentano il 7,69% del campione mentre non sono presenti nelle fasce 50-59 e 60-69 anni.

Senza contare l'indice di esclusi abbiamo una prevalenza di parodontopatia del 100% nei soggetti di 50-59 anni (0% nel gruppo di controllo), del 82,35% nei soggetti 60-69 (12% nel gruppo di controllo) e del 92,3% nei soggetti 70-79 (2,08% nel gruppo di controllo).

Questo dato riferito all'età riflette l'aumento degli edentuli e abbassa, all'aumentare dell'età, l'indice di patologia parodontale.



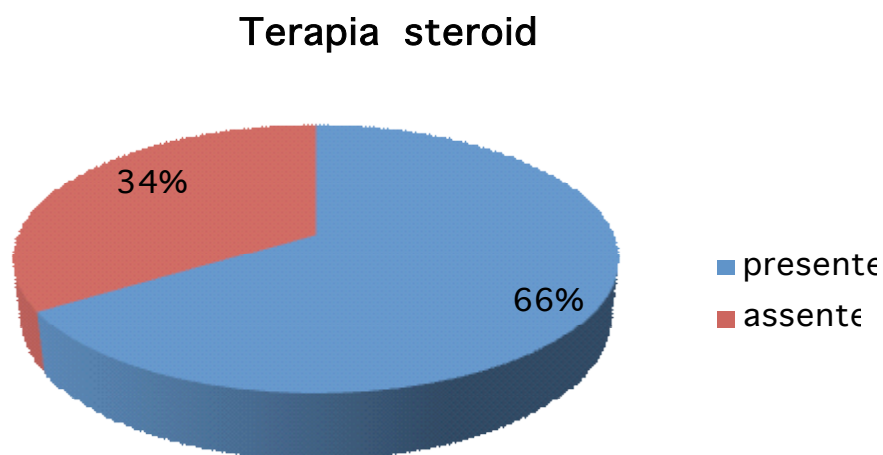
Analizzando l'indice CPI nella fascia di età 40-59 notiamo come la differenza tra i due campioni sia evidente. In questi pazienti (e controlli) l'invecchiamento ha un ruolo minore nella patologia parodontale. I pazienti che presentano parodontopatia lieve sono il 33,33% rispetto al 15,15 dei controlli. Le tasche oltre 4-5 mm sono presenti nel 22,22% dei pazienti e nel 9,09% dei controlli.

PROBLEMATICHE RELATIVE AL TRATTAMENTO ODONTOIATRICO

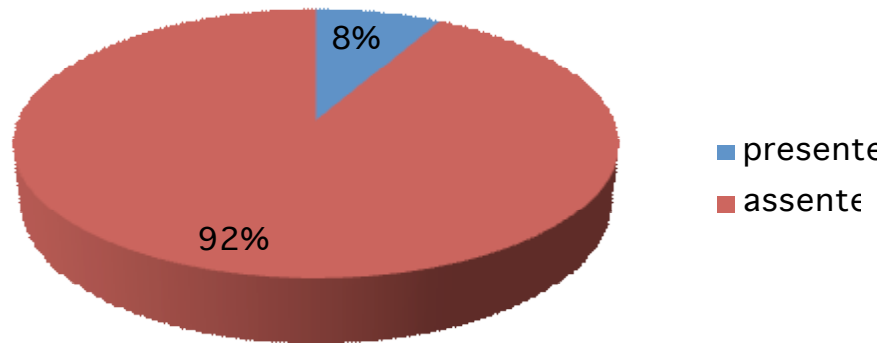
Lo stesso campione di pazienti sottoposto ad indagine epidemiologica è stato analizzato relativamente alla presenza di lesioni orali caratteristiche della patologia e condizioni sistemiche che possono influire sul trattamento odontoiatrico.

Il malato di Sclerosi sistemica infatti, è spesso da considerarsi immunocompromesso a causa dell'alta prevalenza della terapia cronica con farmaci corticosteroidi.

Inoltre, l'osteoporosi, eventualmente indotta dalla terapia steroidea, può essere curata tramite somministrazione di farmaci bifosfonati potenzialmente responsabili di importanti osteonecrosi dei mascellari.



Terapia con bifosfo



I bifosfonati sono degli analoghi sintetici dei pirofosfati inorganici che hanno un' alta affinità per il calcio e si legano e si accumulano elettivamente nell'osso.

Il meccanismo d' azione di questi farmaci è riconducibile ad una azione inibitoria sugli osteoclasti. I bifosfonati vengono utilizzati per il trattamento dell'osteoporosi, dell'osteite deformante (malattia di Paget dell'osso), delle metastasi ossee (in presenza o meno d'ipercalcemia), del mieloma multiplo e di tutte le altre condizione che possono indurre fragilità ossea. Trovano, nei pazienti affetti da sclerosi sistemica, un ruolo importante nel prevenire l' osteoporosi indotta dall' uso cronico di corticosteroidi.

L' acido alendronico e risedronico sono attualmente considerati i farmaci di prima linea. In caso d'insuccesso o di effetti avversi si può ricorrere all' acido etidronico od all' acido pamidronico per infusione endovenosa.

Esistono numerose segnalazioni su una possibile relazione fra terapia endovenosa con bifosfonati e quadri di osteonecrosi avascolare a carico delle ossa mascellari dovuti principalmente a manovre di avulsioni dentarie e traumi accidentali.

In letteratura sono riportati anche dei casi, comunque molto rari, di osteonecrosi dopo la somministrazione orale di bifosfonati.

Dal punto di vista pratico si suggerisce che tutti i pazienti, la cui revisione di cura preveda la somministrazione di bifosfonati per via endovenosa, vengano informati sui potenziali rischi di questi farmaci.

É fondamentale che i pazienti, prima di iniziare la terapia, vengano sottoposti ad una valutazione odontoiatrica per eliminare tutti i fattori potenziali di rischio.

La prevalenza di xerostomia nel campione di pazienti è del 54%.

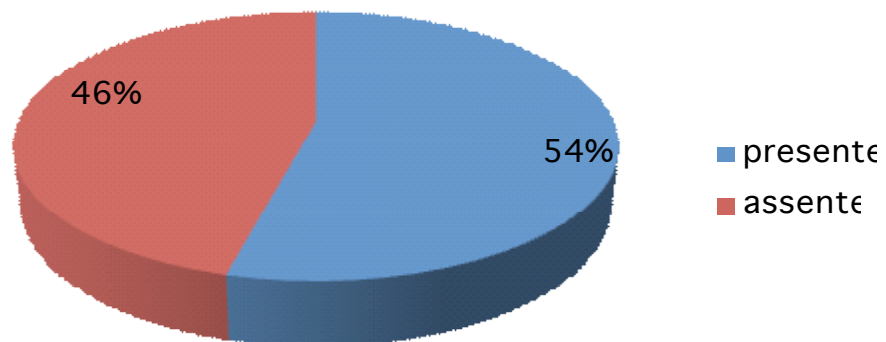
Negli studi di Nagy et al. 40% (14 pazienti su 32); Eversole et al. 42% (8 pazienti su 19).

La frequenza precisa delle malattie delle ghiandole salivari nella sclerodermia è controversa. Studi hanno suggerito che nel 44% e nel 69% dei pazienti con sclerodermia si può riscontrare sindrome di Sjogren's (Coll et al 1987, Drosos et al 1988).

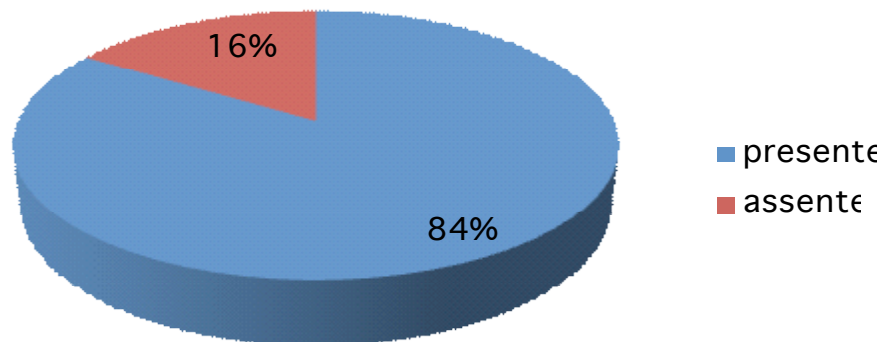
Uno studio più recente mette in dubbio l'associazione tra sindrome di Sjogren's e sclerodermia (Rasker et al 1990).

Caratteristiche istologiche proprie della sindrome di Sjogren sono state ritrovate in una percentuale di pazienti sclerodermici compresa tra il 4% e il 65% (Janin A. et al., 1989; Rasker J.J. et al., 1990; Nagy G. et al., 1994). In buona parte dei campioni bioptici labiali prelevati da pazienti si rivelano segni di fibrosi indotti dalla sclerodermia; in diversi casi la fibrosi risulta essere combinata con segni di sialoadenite focale compatibili con la sindrome di Sjogren. Possiamo concludere che xerostomia e xeroftalmia, manifestazioni di facile riscontro nei soggetti portatori di sclerodermia, possono essere associate sia ad un processo di semplice e pura sclerosi sia ad una sindrome di Sjogren secondaria.

Xerostomia



Microstomia



La riduzione dell'apertura della bocca, è un'altra espressione tipica delle manifestazioni associate alla sclerodermia.

L' 84% dei pazienti presenta un'apertura massima della bocca inferiore a quella fisiologica (50mm).

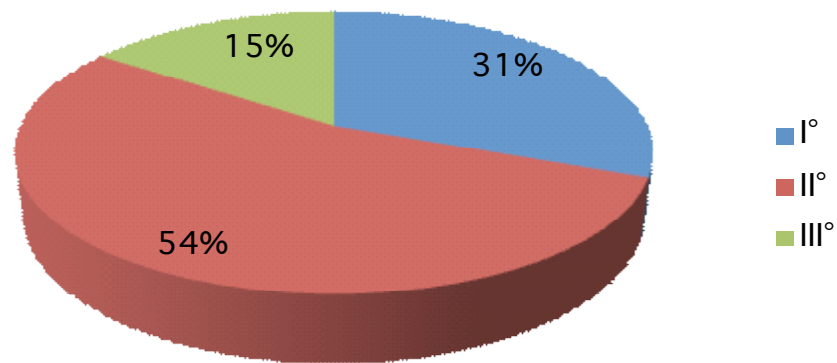
Secondo lo studio di Marmary Y. Et al. Il 77% (17 pazienti su 21) di pazienti affetti presentavano una distanza interincisale inferiore a 40mm; Mentre Eversole et al. il 68% (13 pazienti su 19).

La distanza interincisale media nel gruppo di pazienti in esame è di 37,5mm in accordo con i dati in letteratura (Nagy et al. 36,8 mm; Wood R.E. et al. 34,2 mm).

La ridotta elasticità della pelle è responsabile di alcuni atteggiamenti del volto che può così simulare una maschera senza espressione, un sorriso o delle smorfie permanenti

La riduzione della pervietà del cavo orale risulta essere più pronunciata in quei pazienti che presentano un'ipofunzionalità delle ghiandole salivari rispetto ai pazienti in cui c'è un flusso salivare normale, infatti secondo Nagy G. et al., 1994. la progressione dei processi fibrotici che coinvolgono le ghiandole salivari può essere parallela al grado di restrizione dell'apertura della bocca .

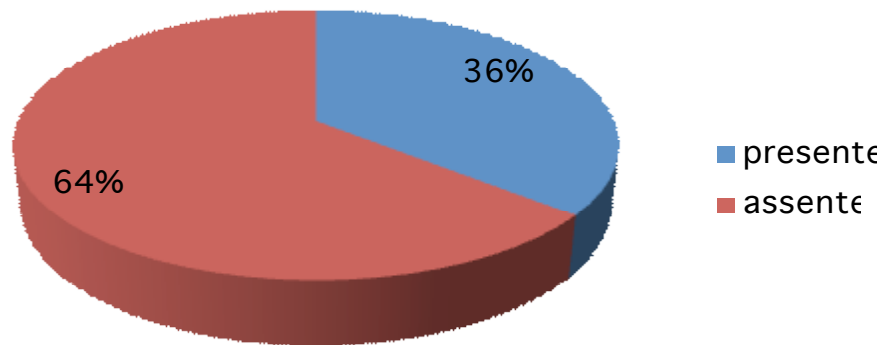
Grado microstom



L'apertura massima, per una persona non affetta da patologie, è riconducibile ad un range di valori massimi compreso tra 36 e 77 mm. Mediamente i valori sono compresi nel range tra 50 e 60 mm, come riportato da Posselt.

In questo studio, la deviazione rispetto alla norma è stata classificata come "lieve" (Classe 1, da 41 a 50mm), "moderata" (Classe 2, da 31 a 40 mm) e "grave" (Classe 3, 30 mm o inferiore) in accordo con la classificazione di Naylor. Questa classificazione tiene conto della difficoltà per il medico operatore di avere accesso alla cavità orale e della percezione del paziente in merito alle difficoltà funzionali dichiarate.

Sintomatologia A



La sintomatologia dell'articolazione temporo mandibolare comprende rumori, dolori, blocchi. La prevalenza della sintomatologia rilevata nello studio di Eversole et al è del 53% (10 pazienti su 19).

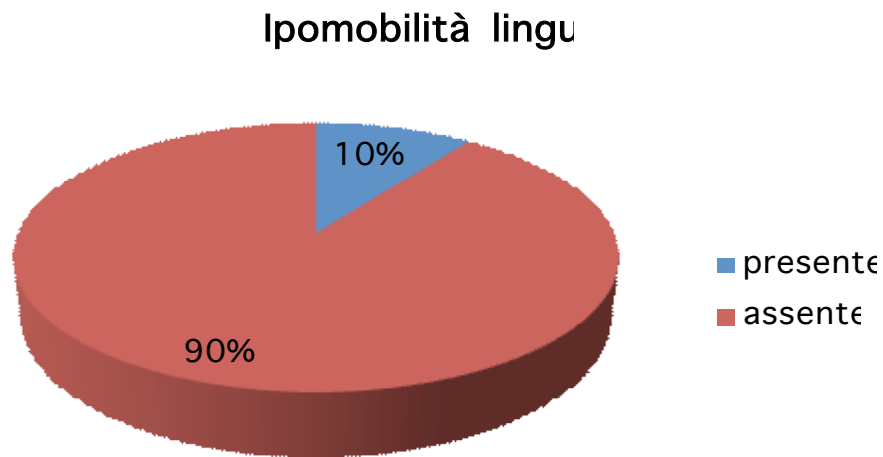
La fibrosi delle labbra e delle guance può limitare la masticazione e l'articolazione temporo-mandibolare può diventare fissa.

La pseudo-anchilosi dell'articolazione temporo-mandibolare, sommandosi al coinvolgimento cutaneo, può determinare trisma dei masseteri (Foster and Fairburn 1968). Appare evidente come le sopracitate condizioni compromettano la pratica delle terapie odontoiatriche in particolar modo per quanto riguarda trattamenti conservativi ed endodontici che richiedono tempistiche maggiori.

La lingua diventa spesso ipomobile e la struttura papillare del dorso viene a mancare, giungendo, nelle manifestazioni tardive, fino alla retrazione completa.

L'atrofia progressiva delle papille linguali fa sì che si perda la percezione gustativa (Foster and Fairburn 1968).

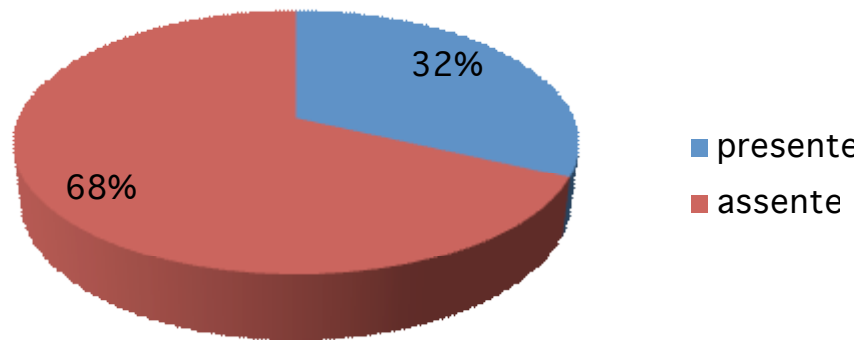
Inoltre, l'ipomobilità della lingua, unita alla frequente presenza di xerostomia contribuisce a ridurre l'autodetersione fisiologica.



La lingua fissurata, definita anche "lingua plicata", si presenta solcata da fessure più o meno profonde, fino a 6 mm, sul dorso e sui bordi laterali. Le depressioni a volte si interconnettono e, se molto profonde, fanno apparire il dorso della lingua come separato in lobuli. Normalmente è asintomatica, purché il dorso della lingua venga mantenuto pulito con lo spazzolamento, e pertanto non richiede terapia.

Omettendo l'igiene, invece, possono trattenersi residui alimentari nella profondità delle fessure dando luogo a processi infiammatori (glossiti) e alitosi.

Fissurazione ling



A causa del rimodellamento osseo che coinvolge anche il canale del nervo alveolare inferiore, i pazienti possono lamentare nevralgia.

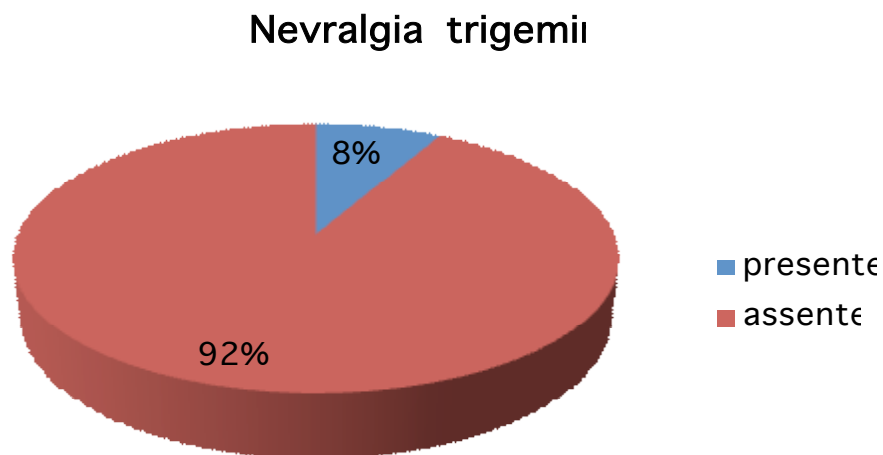
Il dolore trigeminale si distribuisce secondo un "pattern" geometrico, seguendo la distribuzione delle branche del trigemino, nella parte alta, media, bassa del viso, il che corrisponde alla regione orbitaria (intorno all'occhio), mascellare (di lato al naso) o mandibolare. Si propaga ad accessi "elettrici" della durata di pochi secondi.

Rimane una "sofferenza di base", angosciante, che non si caratterizza tanto per la presenza di dolore, quanto per la paura del dolore ad ogni minimo movimento o stimolo del viso. Il trattamento terapeutico standard si esegue somministrando Carbamazepina, Dintoina e recentemente Gabapentin, Oxcarbazepina e Lamotrigina. Tutti hanno dimostrato una certa efficacia, anche instillazioni endoculari di anestetico locale.

La risposta immediata in genere è buona. Il farmaco più collaudato fra tutti è la Carbamazepina, ma questi come gli altri del gruppo presenta degli svantaggi.

Primo tra tutti la necessità di assunzione cronica con effetti collaterali spiacevoli.

La carbamazepina in particolare provoca sonnolenza vertigini ed alterazioni della crasi ematica.



In questo studio abbiamo verificato tutte le manifestazioni orali riportate dai pazienti affetti da Sclerodermia con l'ulteriore intento di stabilire una possibile connessione fra queste e la prevalenza di patologia dento-parodontale.

Le manifestazioni orali sono indice di una involuzione dei tessuti molli, esitanti in apertura limitata del cavo orale, xerostomia, erosione mandibolare, allargamento dello spazio parodontale e parodontopatie.

Dal nostro studio emerge un' alta prevalenza di patologia parodontale.

Ai fattori eziologici comuni, esacerbati dalla condizione di salute dei soggetti, si sommano fattori eziologici propri della patologia.

Il ridotto flusso salivare e la scarsa auto-detersione favoriscono l'accumulo di placca, l'instaurarsi di gengivite e conseguentemente accorciano il tempo che intercorre mediamente dallo stato reversibile di gengivite allo stato di patologia parodontale cronica. Da qui la difficoltà di trovare, nelle fasce di età esaminate, un' alta prevalenza di soggetti nella fase precoce di malattia parodontale.

L'allargamento dello spazio parodontale non appare francamente associata alla patologia parodontale, in quanto vi è unanimità da parte degli autori nel definire "non patologico" il tipico ampliamento dello spazio parodontale che coinvolge uniformemente l'intera radice radicolare e non decresce progressivamente in senso corono-apicale, come nelle comuni parodontopatie. L'allargamento non è associato a mobilità o ad aumento del sondaggio degli elementi dentari interessati, a meno che non coesistano, come spesso accade, fattori eziologici locali (placca batterica, tartaro).

È altresì evidente che, in soggetti ad alterata reattività immunitaria, la lesione marginale secondaria e le alterazioni strutturali specifiche del parodonto profondo tendano ad assumere più facilmente un decorso aggressivo ed automantenentesi con progressiva distruzione tissutale.

Questa potrebbe essere ulteriormente aggravata dalle lesioni endoarteritiche che si osservano anche a livello del plesso gengivale e dal seguente stato distrofico e disnutrizionale di questi pazienti correlato alle turbe del del transito esofageo ed intestinale ed alla frequente sindrome da malassorbimento dovuta alla progressiva atrofia dei villi intestinali. Tali condizioni rendono un eventuale approccio chirurgico parodontale, un trattamento sconsigliato.

La patologia parodontale è riconducibile verosimilmente anche alla difficoltà nell'esecuzione delle basilari manovre di igiene orale a causa della difficoltà nel maneggiare gli strumenti in caso di sclerodattilia e/o alla difficoltà di accesso al cavo orale in caso di microstomia.

Le sedute di igiene orale si rivelano difficoltose per il personale sanitario che deve eseguirle e ciò scoraggia sia il paziente a sottoporsi alle routinarie sedute di igiene, sia il sanitario che deve eseguirle.

Questi dati fotografano la situazione tipica del paziente sclerodermico.

Lo stato di salute orale o, nello specifico, dento-parodontale riflette l'inadeguata attenzione terapeutica dimostrata da alcuni pazienti nei confronti di loro stessi, e confermano le notevoli difficoltà degli operatori sanitari nell' approccio terapeutico.

Spesso la terapia di elezione si rivela essere l'estrazione di elementi dentari potenzialmente recuperabili.

Il problema fondamentale è la difficoltà di accesso al cavo orale per l'esecuzione di terapia conservative nonché riabilitative protesiche nei casi di marcata microstomia.

La perdita della funzione masticatoria si ripercuote sullo stato di salute generale con l'aggravante, per questi pazienti, del pregresso coinvolgimento del sistema gastro-enterico, per cui il sommarsi di difficoltà digestive può esacerbare i sintomi già presenti (es. reflusso esofageo).

GESTIONE ODONTOIATRICA DEL PAZIENTE

SCLERODERMICO

In seguito all'indagine epidemiologica svolta, abbiamo ritenuto opportuno attuare un'ampia campagna preventiva rivolta a questa categoria di pazienti, per diffondere informazioni riguardanti le manifestazioni orali connesse alla patologia, la loro prevenzione e le possibilità terapeutiche.

A questo proposito sono stati creati opuscoli, pieghevoli diffusi attraverso l'AILS via internet e presso l'unità di reumatologia del G.Pini (fig 9, 10). ed inoltre, periodicamente, sono stati pubblicati articoli informativi sul giornale trimestrale dell'AILS divulgato su territorio nazionale a tutti gli associati.

In secondo luogo è stato necessario creare un protocollo mirato con lo scopo di ridurre il più possibile l'insorgenza delle patologie dento-parodontali potenzialmente favorite da alcune manifestazioni proprie della patologia.



fig 9

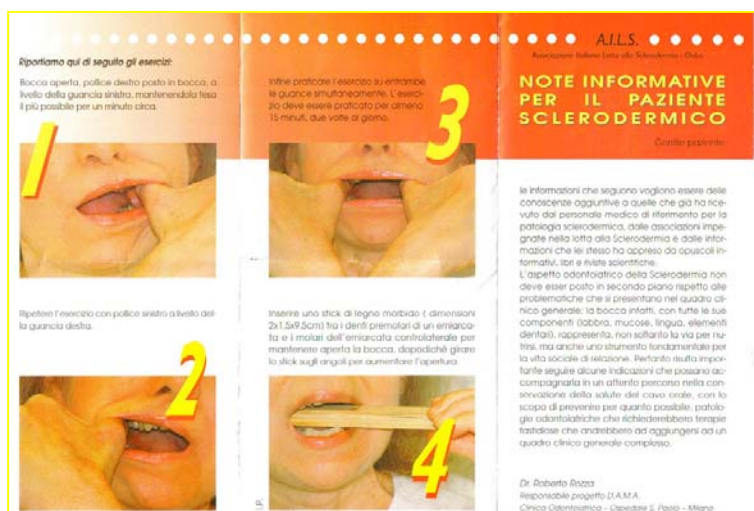


fig 10

Materiale informativo divulgato

Le scadenti condizioni di igiene orale nei pazienti sclerodermici risultano compromesse, sia dalla ridotta autodetersione fisiologica, conseguenza della xerostomia, dell' ipomobilità della lingua, delle guance e delle labbra, sia per una ridotta igiene personale dovuta alle importanti deformazioni e mutilazioni delle mani e alla riduzione dell'accesso alla cavità orale.

Inoltre la presenza frequente in questi pazienti di reflusso gastro-esofageo contribuisce a creare le condizioni ideali per l'insorgere di erosioni dentarie.

L'erosione dentale è un'usura dei tessuti duri provocata da sostanze acide senza il coinvolgimento di microrganismi, come avviene invece nella carie.

Nella saliva il pH è leggermente acido, ed ha un valore pari a 6.8. Il cavo orale è frequentemente esposto ad un ambiente acido, infatti la presenza di carboidrati fermentabili come gli zuccheri è responsabili dell'abbassamento del pH: l'alterazione in

senso acido del pH, sappiamo favorisce la proliferazione di alcuni batteri acidofili tra cui cocchi gram + della specie degli streptococchi.

Lo smalto dentale ha un valore critico di pH di 5.5 qualunque soluzione con un valore di pH inferiore è in grado di causare un'erosione della superficie dello smalto, in particolare se l'esposizione ad ambiente acido si ripete e si protrae nel tempo.

La saliva rappresenta il più importante fattore biologico nella prevenzione dell'erosione dentale e dell'insorgenza della patologia cariosa.

Il meccanismo che regola il pH salivare è un sistema tampone. Da un punto di vista chimico il sistema è costituito da due tipi di sostanze accoppiate, un acido debole e dal sale di questo acido. Affinchè il pH del cavo orale rimanga costante, intervengono dei meccanismi in grado di neutralizzare o eliminare sostanze in grado di alterarne i valori. Nel cavo orale il pH viene mantenuto costante da un enzima: l'anidrasi carbonica. La capacità della saliva di riequilibrare l'ambiente del cavo orale è dovuta grazie alla presenza di alcune sostanze, come bicarbonato, fosfati e proteine anfotere. Tutti questi fattori comportano l'osservazione da parte dei pazienti affetti di alcune norme preventive fondamentali sia per affrontare la xerostomia, sia per prevenire l'erosione dentale.

Xerostomia. Per contrastare la spiacevole sensazione di secchezza e prevenire l'insorgenza di carie, sono state proposte diverse opzioni di trattamento (24):

- Istruzioni di igiene orale domiciliare. Dedicare particolare attenzione alla possibilità di svolgere le manovre di igiene con tecniche modificate a seconda della singola difficoltà del paziente (ad es. particolari manici per lo spazzolino, supporti speciali per filo interdentale e scovolino in presenza di sclerodattilia, ecc.)

- Istruzioni per una corretta dieta alimentare. L'ipomobilità del palato molle, accompagnato dalla fibrosi dell'esofago, possono rendere l'atto del mangiare e della deglutizione difficoltosi. Un aiuto al paziente può esser fornito da nutrizionisti esperti che lo assistono nella preparazione di una dieta specifica. Dal punto di vista odontoiatrico è bene escludere dalla dieta i cibi ricchi di zuccheri che, in presenza di xerostomia, comporterebbero un maggior rischio d'insorgenza di carie.

- esecuzione di sciacqui quotidiani con soluzioni contenenti fluoro e/o con collutori alla clorexidina; la Clorexidina è un valido ausilio nella gestione delle terapie eziologiche parodontali e di infiammazioni del cavo orale. Il paziente deve essere istruito sul corretto uso del prodotto. E' consigliabile prescrivere una concentrazione dello 0,12% e possibilmente prediligere la forma di prodotto priva di alcool, più indicata in questa tipologia di pazienti.

- trattamento topico con fluoro: considerata la difficoltà oggettiva, per questi pazienti, nello svolgere le normali manovre di igiene orale, si consiglia l'applicazione di una maschera rilasciante ioni fluoro direttamente sulle arcate dentarie.

- aumentare l'assunzione di liquidi durante il giorno

- sottoporsi a controlli dentali periodici e a frequenti sedute di igiene orale professionale.

- Uso di sostituti della saliva in presenza di xerostomia marcata

Igiene meccanica. Per ciò che concerne l'igiene meccanica, ovvero lo spazzolamento ed il passaggio di filo e/o scovolini, il paziente sclerodermico, come già accennato, può presentare difficoltà nella manipolazione degli strumenti.

Il problema può essere affrontato usando lo spazzolino elettrico o creando delle modifiche allo spazzolino classico per renderlo adatto alle esigenze specifiche del paziente con sistemi semplici e facilmente attuabili in ambiente casalingo.

Uno spazzolino può essere adattato a necessità specifiche mediante la modifica della lunghezza, dell'inclinazione e spessore del manico.

In commercio ancora nessuna casa produttrice ha investito in questa direzione e quindi bisogna spesso ingegnarsi in modo artigianale.

Solitamente viene consigliato di ampliare il raggio di rotazione del manico dello spazzolino inserendolo in una pallina da tennis o in una manopola (fig. 11-12).



fig 11



fig.12

Gestione della microstomia. La condizione di microstomia risulta essere un grosso impedimento anche per l'operatore odontoiatrico; un limitato accesso al cavo orale è una difficoltà da non sottovalutare nella pianificazione di un piano di trattamento e nello svolgimento delle terapie, soprattutto se dirette sui settori posteriori del cavo orale.

Diverse tecniche sono state suggerite nel corso degli anni, per aumentare l'apertura orale e la mobilità della mandibola in questi pazienti.

Ricordiamo che la limitazione dell'apertura del cavo orale, oltre ad interferire con le misure di igiene orale, e il trattamento dei denti, va a compromettere considerevolmente anche normali azioni come il nutrirsi e il parlare, contribuendo a peggiorare la qualità di vita di questi pazienti.

Una correzione della microstomia potrebbe essere raggiunta chirurgicamente, di solito mediante una commissurotomia bilaterale, d'altra parte una percentuale piuttosto alta di ritardo nella guarigione delle ferite post-operatorie si è potuta osservare nei pazienti sottoposti a chirurgia: per questo motivo gli operatori hanno cercato trattamenti alternativi per la correzione della microstomia (26-27).

In letteratura esistono degli studi che hanno dimostrato l'efficacia, seppur modesta, di alcuni esercizi di stretching che hanno lo scopo di aumentare o mantenere l'elasticità dei tessuti periorali e di conseguenza le dimensioni di apertura del cavo orale(25).

Riportiamo qui di seguito gli esercizi (fig.13):

1. Bocca aperta, pollice destro posto in bocca, a livello della guancia sinistra, mantenendola tesa il più possibile per un minuto circa. Ripetere l'esercizio con pollice sinistro a livello della guancia destra. Infine praticare l'esercizio su entrambe le guance simultaneamente. L'esercizio deve essere praticato per almeno 15 minuti, due volte al giorno.

2. Inserire uno stick di legno morbido (dimensioni 2x1,5x9,5cm) tra i denti premolari di un emiarcata e i molari dell'emiarcata controlaterale per mantenere aperta la bocca , dopodiché girare lo stick sugli angoli per aumentare l'apertura.

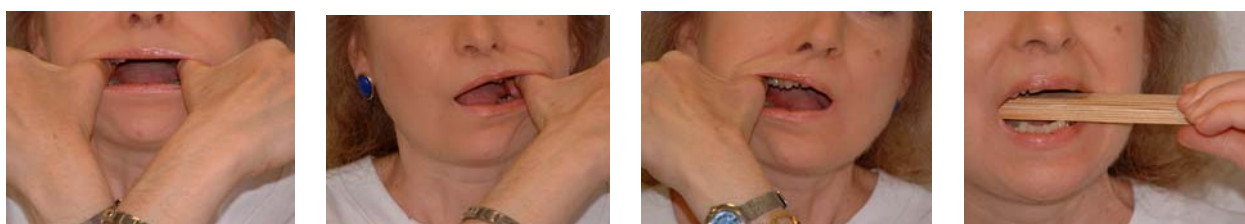


Fig. 13

Inoltre è stato da noi preso in esame uno strumento (fig.14-15) usato in medicina estetica e consigliato come ausilio per gli esercizi di mimica facciale.

L' obiettivo ulteriore è il miglioramento della circolazione sanguigna attraverso una doppia azione, attiva e passiva, che permette di esercitare la muscolatura periorale, facciale e del collo.

Lo strumento è composto da due distensori, connessi tramite elastici ortodontici che lo mantengono in estensione. Gli elastici sono intercambiabili in modo da adattare la forza di compressione alle possibilità del paziente.

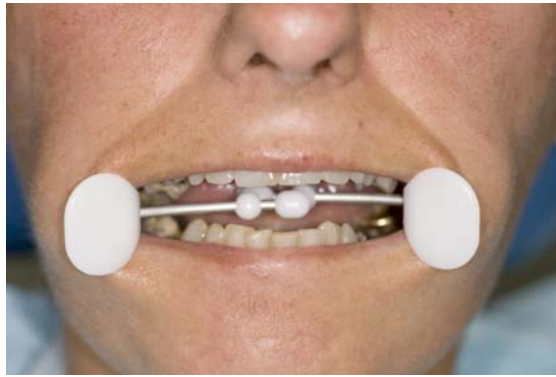


Fig. 14 azione in estensione



Fig.15 Contrazione ed esercizio muscolare

Ozonoterapia. Le difficoltà che questi pazienti incontrano nell'essere sottoposti a trattamenti odontoiatrici, sono legate alla difficoltà che l'odontoiatra ha nell'accedere al cavo orale (diminuita apertura della rima labiale), all'impossibilità di eseguire lunghe terapie (difficoltà a mantenere aperto il cavo orale per problematiche all'articolazione temporo-mandibolare) e infine per l'alterazione a livello dei processi di guarigione.

Alla luce di queste osservazioni è evidente il ruolo fondamentale che riveste la prevenzione.

Tra queste, le manovre di igiene orale corrette, l'alimentazione adeguata e i controlli periodici rappresentano certamente gli strumenti preventivi primari.

D'altra parte esiste un tipo di intervento destinato alla prevenzione delle complicanze derivate da condizioni peculiari della patologia come l'esposizione dentinale, la demineralizzazione dello smalto, le complicanze post-estrattive, ecc.

Per far fronte a questo tipo di problematiche la **Kavo**, ditta leader nella produzione di strumenti medicali, ha messo a disposizione l'**Heal Ozone**, apparecchio per l'erogazione di Ozono (fig.16-17).

L'Ozonoterapia si avvale del potere antibatterico, antivirale ed antifungino che caratterizza l'Ozono.

La sua applicazione trova riscontro nel trattamento e nella profilassi delle carie, dei colletti ipersensibili, dei tessuti molli, nella gestione delle complicanze delle ferite post chirurgiche, fenomeno di rilevanza in questa tipologia di pazienti.

L'Ozono agisce in modo indolore e viene applicato nella zona interessata attraverso un manipolo dotato di coppette in silicone sterile monouso che isolano la parte da trattare creando un sottovuoto e permettendo l'erogazione del gas senza dispersione nell'ambiente.

Gli aspetti fondamentali di questo trattamento sono: l'efficacia, la velocità di applicazione (da 20 a 60 secondi), l'accesso semplice in ogni parte della bocca anche in presenza di microstomia.

Il protocollo preventivo prevede:

- **Applicazione di Ozono a livello dei solchi dei molari, erosioni dello smalto, radici esposte:** tempo 0 - tempo 1 mese - tempo 6mesi e rivalutazione
- **Applicazione di Ozono nei siti post-estrattivi:** 1 settimana dopo l'estrazione per 60".
- **Applicazioni di Ozono a livello dei monconi prima della cementazione (1x30-40")**
- **Applicazione di Ozono a livello delle viti di guarigione implantare (1x60")**

Si è rivelato efficace inoltre l'applicazione a livello delle ulcerazioni delle commissure labiali difficilmente gestibili con prodotti farmaceutici (fig18)



fig. 16



Fig 17



Fig.18

Anamnesi specifica. Il paziente sclerodermico presenta delle peculiarità che devono essere prese in considerazione prima di studiare il piano di trattamento e che vanno riportate nel foglio di anamnesi. Descriviamo qui a seguito alcune note aggiuntive che vanno segnalate e monitorate nel tempo:

1. presenza e grado di microstomia
2. ipomobilità della lingua
3. disfunzioni interessanti l'ATM
4. alterazione del gusto

Programmazione delle sedute. Ogni paziente sclerodermico presenta un quadro sintomatologico differente, pertanto il piano di trattamento e la durata delle sedute ambulatoriali vanno programmate in base alla compliance del singolo.

Il trattamento degli elementi posteriori, difficilmente accessibili per la ridotta apertura labiale e la frequente incapacità di mantenere aperta la bocca, deve essere preso in considerazione e studiato sin dall'inizio.

L'uso della diga di gomma permette al paziente di chiudere la bocca per riposare e, allo stesso tempo, mantiene isolato l'elemento da trattare.

Nei trattamenti endodontici è preferibile l'uso di strumenti rotanti tipo Ni-Ti che accedono più facilmente laddove una strumentazione manuale non sarebbe attuabile per la riduzione dell'apertura del cavo orale.

Riabilitazione protesica. I costanti mutamenti del profilo osseo obbligano il paziente sclerodermico, portatore di protesi removibile, a praticare continue ribasature del manufatto; inoltre la riduzione della rima labiale e la fibrosi della muscolatura periorale non rendono la protesi mobile un trattamento d'elezione per la riabilitazione masticatoria del paziente sclerodermico.

E' pertanto preferibile una riabilitazione fissa, anche se, in alcuni casi, le pessime condizioni di igiene orale e una sovrapposizione di malattia parodontale, non la rendono attuabile.

In letteratura sono descritti alcuni casi clinici risolti con riabilitazione protesica mobile attraverso protesi con cerniera, chiavistello, magnete ecc. che, se da una parte risolvono il problema dell'accesso al cavo orale, dall'altra, non soddisfano i requisiti per una masticazione adeguata, nè presentano documentazione sufficiente riguardo la loro funzionalità ed efficacia sul lungo periodo (28-29).

Per quanto concerne la riabilitazione protesica su impianti, sono state descritte riabilitazioni con overdenture su impianti e denti naturali e sono stati utilizzati attacchi con un sistema di ritenzione magnetico che guidava il paziente nell'inserimento. Questo sistema risolveva il problema dell'inserzione della protesi da parte del paziente che presentava sclerodattilia, ma spesso, gli elementi naturali venivano persi per carie o lesioni parodontali (30). Langer et al. sostenevano l'inserzione di due impianti endossei a livello mascellare con overdenture: questo risolveva il problema delle lesioni cariose ma non quello dell'inserzione della protesi removibile (32). Patel et al. inserirono quattro impianti mandibolari e realizzarono una protesi parziale fissa con due estensioni posteriori limitate facilmente inseribili ma che non ripristinavano adeguatamente la funzionalità masticatoria.

Infine Haas descrive con successo l'inserimento di sette impianti e successiva riabilitazione protesica completa(31-33).

La decisione finale spetta all'odontoiatra che deve saper valutare le caratteristiche del singolo paziente e scegliere la terapia migliore in accordo con il trattamento farmacologico, la situazione clinica e le esigenze del paziente.

CONCLUSIONI

Le costanti modificazioni, l'imprevedibile evoluzione della malattia, le difficoltà fisiche nel mantenere un'igiene orale adeguata, rendono estremamente difficoltosa la terapia odontoiatrica del paziente sclerodermico .

Per queste ragioni a decisione di un piano di trattamento adeguato spetta all'odontoiatra che deve saper valutare le caratteristiche del singolo paziente e scegliere la terapia migliore in accordo con il trattamento farmacologico, la situazione clinica e le esigenze da lui richieste. Inoltre è opportuno programmare eventuali riabilitazioni protesiche tenendo in considerazione il grado di evoluzione della malattia e quindi delle conseguenti alterazioni a carico del cavo orale che potrebbero con il tempo comprometterne il mantenimento.

Alla luce di questi dati, risulta evidente quanto sia fondamentale un programma di prevenzione delle patologie dento-parodontali, al fine evitare un peggioramento della qualità della vita che in questi pazienti risulta notevolmente compromessa e come possa essere di primaria importanza una collaborazione con i reumatologi che possono fornire all'odontoiatra preziose informazioni circa i limiti e le possibilità terapeutiche del singolo paziente.

Occorre favorire una linea di ricerca in campo odontoiatrico, mirata, non solo alla gestione delle terapie speciali dedicate a questa tipologia di pazienti, ma anche alla possibilità di effettuare diagnosi precoce della malattia sulla poltrona del dentista.

BIBLIOGRAFIA

- 1- Le Roy EC, Black C, Fleischmajer R, et al. *Scleroderma (systemic sclerosis) : classification, subsets and pathogenesis. J Rheumatol 1998; 15:205*
- 2- Medsger TA. Classification, prognosis. In: Clements PJ, Furst DE, ed. *Systemic Sclerosis*. Baltimore, MD: Lippincott Williams & Wilkins, 2004:17-28
- 3- Masi AT, Rodnan GP, Medsger TA Jr, et al. Preliminary criteria for the classification of Systemic Sclerosis (Scleroderma). *Arthritis Rheum 1980;23: 581- 590*.
- 4- Jones NF, Imbriglia JE, Steen V, Medsger TA, *Surgery for Scleroderma of the hand. J Hand Surgery 1987;12A: 391-400*
- 5- Poole JL, Grasp pattern variations seen in the Scleroderma hand. *Am J Occup Ther 1994; 48:46-54*.
- 6- Entin MA, Wilkinson RD, Scleroderma hand: a reappraisal. *Orthop Clin North Am 1973; 4:1031-1038*.
- 7- Palmer DG, Hale G.M, Grennan DM, Pollock M. Bowed fingers. A helpful sign in the early diagnosis of systemic sclerosis. *J Rheumatol 1981; 8: 266-272*.

- 8- Benrud-Larson L.M., Hein Berg L., Haythornthwaite J.A. et al. Body image dissatisfaction in scleroderma: extent and relationship to psychosocial function. *Health Psychol.* 2002; 22: 130-139.
- 9- JL Poole, C. Brewer, K. Rossie, CC Good , C. Conte, V. Steen. Factors related to oral hygiene in person with scleroderma. *Int J Dent Hygiene* 3, 2005; 13-17
- 10- Naylor WP. *Oral management of the scleroderma patient.* J Am Dent Assoc 1982; 105:814-7.
- 11- Eversole LR, Jacobsen PL, Stone CE. Oral and gingival changes in systemic sclerosis (scleroderma) *J Periodontol* 55,31:175-178.1984
- 12- Wood RE, Lee P. Analysis of the oral manifestations of systemic sclerosis (scleroderma).*Oral Surg* 1988; 65:172:17813.
- 13- Bassett LW, Blacka KLN, Furst DE, Clements PJ, Gold RH. Skeletal findings in progressive systemic sclerosis. *Oral Surg* 1984;58:113-118.
- 14- Siefert MH, Steigerwald JC, Cliff MM. Bone resorption of the mandible in progressive systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1975; 18:507-511
- 15-Osial TA, Avakian A, Sassouni V, Agarwal A, Medsger TA, Rodnan GP. Resorption of mandibular condyles and coronoid processes in progressive systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum* 1981; 24: 729-733

- 16- Cascone P., Rivaroli A., Vetrano S. Progressive systemnic sclerosis: rare localization of the maxillofacial district. *J Craniofac Surg*: 1998; 9(5): 472- 473.
- 17- Nagy G., Kovacs J., Zeher M., Czirjak L. Analysis of the oral manifestations of systemic sclerosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1994; 77(2): 141-146
- 18- Chaffee NR. Department of Prosthodontics, University of North Carolina School of Dentistry,Chapel Hill, USA.CREST syndrome: clinical manifestations and dental management. *J Prosthodont*. 1998 Sep; 7(3):155-60.
- 19- Marmary Y, Glaiss R, Pisanty S Scleroderma: Oral manifestations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1981; 52: 32-37.
- 20- Rowell NR, Hopper FEH. The periodontal membrane in systemic sclerosis. *Br J Dermatol* 1977; 96:15-20
- 21- Gleissner C, Willerhausen B, Kaesser U, Bolton WW. The role of risk factors for periodontal disease in patients with rheumatoid arthritis. *Eur J Med Res* 1998; 3:387-392
- 22- Alexandridis C, White S. Periodontal ligament changes in patients with progressive systemic sclerosis. *Oral Surge Oral Med Oral Pathol* 1984; 58: 113-118.

- 23- S.Parma Benfenati, P.A. Ferreira, P.Fugazzotto, G. Calura, M. Berdichevsky, M. Ruben. Progressive systemic sclerosis (scleroderma): Oral-mucosal changes. *General Dentistry* March-April 1986
- 24- Herrick AL . Advances in palliative care for the patient with scleroderma. University of Manchester Rheumatic Diseases Centre, Hope Hospital, Salford. *Curr Opin Rheumatol.* 1996 Nov;8(6):555-60
- 25- Pizzo G, Scardina GA, Messina P. Effects of a nonsurgical exercise program on the decreased mouth opening in patients with systemic scleroderma. *Clin Oral Investig.* 2003 Sep; 7(3):175-8.
- 26- Lopez,J. Surgical management of microstomia in the dental office. *JADA* 97(5):840-842, 1978
- 27- Sanders, B.;McKelvy, B.; and Cruickshank, G. Correction of microstomia secondary sclerodermatomyositis. *J Oral Surg* 35:57-59, 1977
- 28- R. Benetti, MD, DDS, A.Zupi, MD, DDS, PhD, A.Toffanin MD, DDS. Prosthetic rehabilitation for a patient with microstomia: a clinical report.; *J Prosthetic Den* 2004;92:322-7

- 29- C. Cura, DDS, PhD, H.Serdar Cotert, DDS, PhD, and Atilla User, DDS, PhD. Fabrication of a sectional impression tray and sectional complete denture for a patient with microstomia and trismus: a clinical report. *J Prosthetic Dent* 2003 ; 89:540
- 30- Regezi JA, Sciubba J. Oral Pathology: Clinical-pathologic correlation. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1993. p583
- 31- Haas SE. Implant-supported, long-span fixed partial denture for a scleroderma patient: a clinical report. *J Prosthet Dent*. 2002 Feb; 87(2):136-9.
- 32- Y. Langer, H. Cardash, H. Tal ; use of dental implants in the treatment of patients with scleroderma: a clinical report. *J Prosthet dent*, 1992; 68:873-5.
- 33- Raviv E, Harel-Raviv M, Shatz P, Gornitsky M. Implant-supported overdenture rehabilitation and progressive systemic sclerosis. *Int J Prosthodont*. 1996 Sep-Oct; 9(5):440-4.