

Alma Mater Studiorum – Università di Bologna

**DOTTORATO DI RICERCA IN
ODONTOIATRIA PER DISABILI**

Ciclo XXIII

**Settore scientifico-disciplinare di afferenza:
MED28/Malattie Odontostomatologiche**

**RIABILITAZIONE PROTESICA IN PAZIENTI CON
MICROSTOMIA**

Presentata da: Dott.ssa Valentina Magnani

**Coordinatore Dottorato
Chiar.mo Prof. Luigi Bolondi**

**Coordinatore Progetto
Chiar.ma Prof.ssa Gabriela Piana**

Relatore

Chiar.ma Prof.ssa Laura Strohmenger

Esame finale anno 2010

INDICE

INTRODUZIONE.....	3
CAPITOLO 1: la Sclerodermia	
1.1 Cenni storici.....	5
1.2 Cenni epidemiologici.....	8
1.3 Classificazione.....	9
1.4 Eziopatologia, anatomia patologica e clinica.....	11
1.5 Trattamento farmacologico.....	19
1.6 Prognosi.....	22
CAPITOLO 2	
2.1 Manifestazioni orali nella Sclerodermia.....	23
2.2 Aspetti psicologici del paziente sclerodermico.....	30
2.3 Problematiche relative al trattamento odontoiatrico.....	32
CAPITOLO 3	
3.1 Soluzioni di riabilitazione protesica: casi clinici.....	43
CONCLUSIONI.....	63
BIBLIOGRAFIA.....	64

INTRODUZIONE

Negli anni di esperienza odontoiatrica coi disabili, tra le varie patologie che abbiamo incontrato, l'unica che presenta microstomia, come conseguenza ai gravi problemi sistemici, è la Sclerosi Sistemica o Sclerodermia. Perciò in questa tesi, verrà prima fatto un breve excursus storico di questa patologia e successivamente verranno presentati tre casi clinici, apparentemente simili, ma risolti con tre soluzioni diverse.

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 danno diffuso e da obliterazione microvascolare.

La Sclerodermia deve essere considerata una malattia rara ed in quanto tale, riveste, per chi ne è affetto, una duplice condanna: oltre al peso della malattia vi è la consapevolezza di occupare, 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, provvedendo alla formazione di operatori sanitari competenti e specialistici.

Ricordiamo che per le persone affette da gravi disabilità, la salute orale non è una priorità, ma riveste un'importanza secondaria rispetto ad altre problematiche mediche. Nonostante ciò, una bocca sana e curata migliora indiscutibilmente la qualità della vita e lo stato di benessere generale, contribuendo pienamente alla moderna definizione di "stato di salute".

Conoscendo le singole patologie, la loro eziologia, genetica, epidemiologia e le manifestazioni cliniche, è possibile adattare le cure odontoiatriche alla patologia

stessa, eventualmente anche creando delle soluzioni terapeutiche “ad hoc” per garantire al paziente il miglior trattamento, in base alla sua patologia.

Nei casi clinici presentati in questa tesi, sono state effettuate scelte terapeutiche diverse su pazienti aventi Sclerodermia, al fine di agevolare alla singola persona le manovre odontoiatriche e dimostrare che, nella disabilità, non è possibile seguire delle procedure standardizzate, ma è necessario che il medico si adatti il più possibile allo specifico caso.

Questo studio è inserito in un progetto più ampio, rivolto alla cura dei pazienti affetti da Sclerodermia, svolto presso il reparto DAMA dell’Ospedale San Paolo di Milano, con l’intento di proporre iter terapeutici, programmi preventivi e campagne di sensibilizzazione idonee.

CAPITOLO 1: La Sclerodermia

1.1 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: “ 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 Hutchunson 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.

1.2 Cenni epidemiologici

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. È 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 diagnosi effettiva. (grafico 1)

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

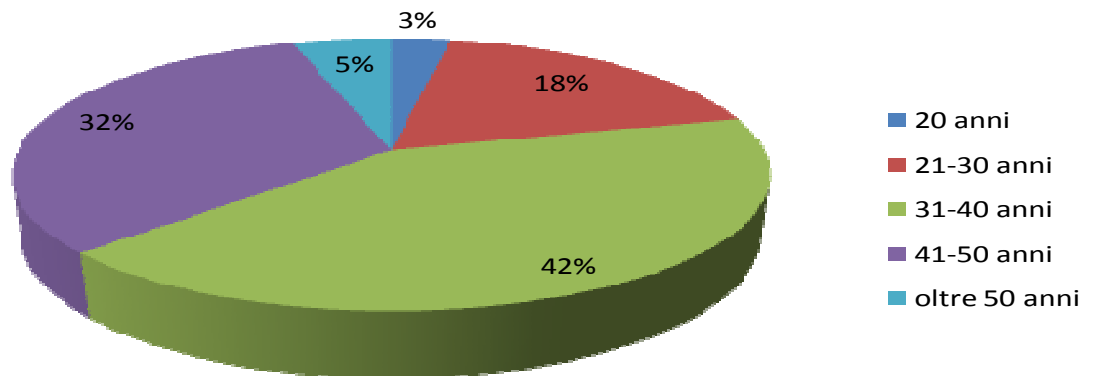


Grafico 1

1.3 Classificazione (2-3)

Locale

- 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 sempre 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 o in bande:** 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.

Sistemica

-**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.:** Anche in questo caso dipende dal grado di coinvolgimento della pelle. 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.

1.4 Eziopatogenesi, anatomia patologica e clinica

L'eziologia della Sclerosi Sistemica (SS) è tuttora 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. È 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 "ereditarietà". La familiarità per la SS è sicuramente rara, anche se esistono, anche in Italia, dei nuclei familiari con più soggetti affetti. È 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 antinucleo 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 intimale 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.

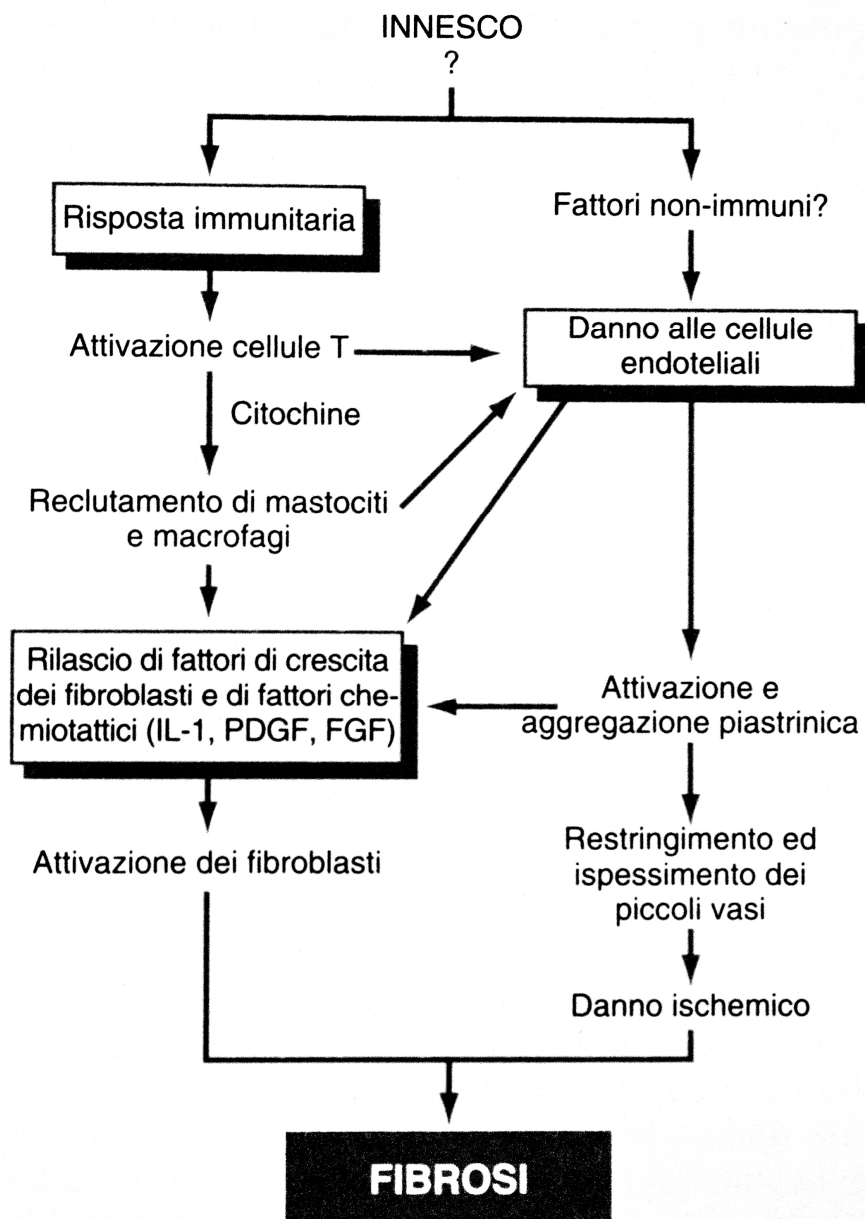
Il fattore che induce il danno endoteliale rimane ancora ignoto. È comunque possibile che il danno endoteliale non rappresenti l'evento primario, ma che invece le cellule endoteliali, attivate da citochine, attivate da linfociti T, rilascino PDGF ed altri fattori chemotattici per i fibroblasti.

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.

Schema dei possibili meccanismi che possono portare 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.

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. Talvolta può verificarsi l'autoamputazione delle dita, determinata dalle ulcerazioni recidivanti e dall'ischemia cronica causata dall'occlusione vascolare (6-7) (fig.1).



Fig.1 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 μm , e non sono sempre legate ad ipertensione.

L'ipertensione si osserva solo nel 30% dei casi e nel 20% assume le caratteristiche dell'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 e diagnosi definitiva

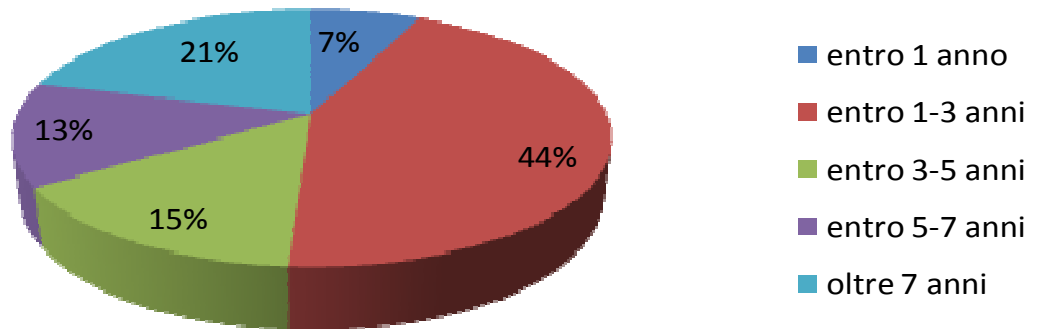


Grafico 2

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

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.

1.5 Trattamento farmacologico

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

Il 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 presentano guarigioni eccessivamente lente.

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

La D–Penicillamina può esser utile anche 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.

1.6 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: è 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

2.1 Manifestazioni orali nella sclerodermia

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.

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.

Sindrome secca. Buona parte dei pazienti sclerodermici soffre di un certo grado di secchezza degli occhi (xeroftalmia) e della bocca (xerostomia) (fig.2); 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.



Fig. 2: esiti di grave xerostomia



Fig. 3: massima apertura orale di una paziente sclerodermica

Microstomia e sclerodattilia. La microstomia (letteralmente bocca piccola) (fig.3), 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 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 (fig.4), risultano essere due delle manifestazioni di più frequente osservazione nel paziente sclerodermico.



Fig. 4: sclerodattilia

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 endoarteritiche.

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 distorsioni ossee 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. Le condizioni di igiene orale nei pazienti sclerodermici risultano alquanto compromesse, sia per la ridotta autodeteriorazione

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.

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).

2.2 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 persona affetta da sclerodermia.

2.3 Problematiche relative al trattamento odontoiatrico

Il malato di Sclerosi sistemica 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.

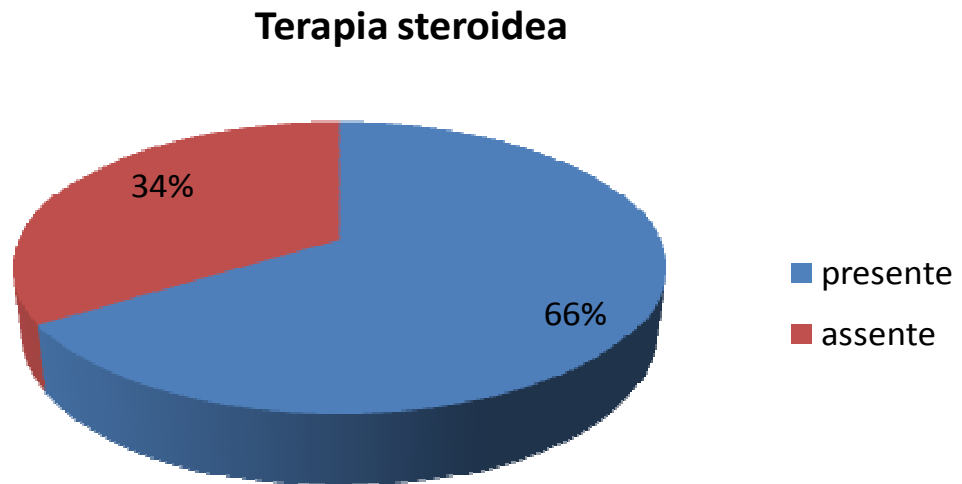


Grafico 3

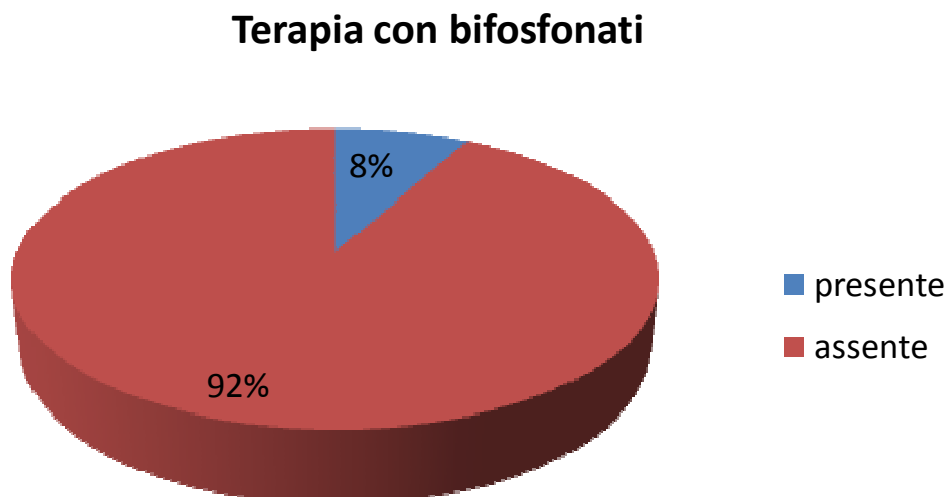


Grafico 4

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 di insuccesso o di effetti avversi si può ricorrere all'acido etidronico o 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, siano sottoposti ad una valutazione odontoiatrica per eliminare tutti i fattori potenziali di rischio.

La prevalenza di xerostomia in un campione di pazienti seguito è del 54%.

La frequenza precisa delle malattie delle ghiandole salivari nella sclerodermia è controversa.

In buona parte dei campioni biotici 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.

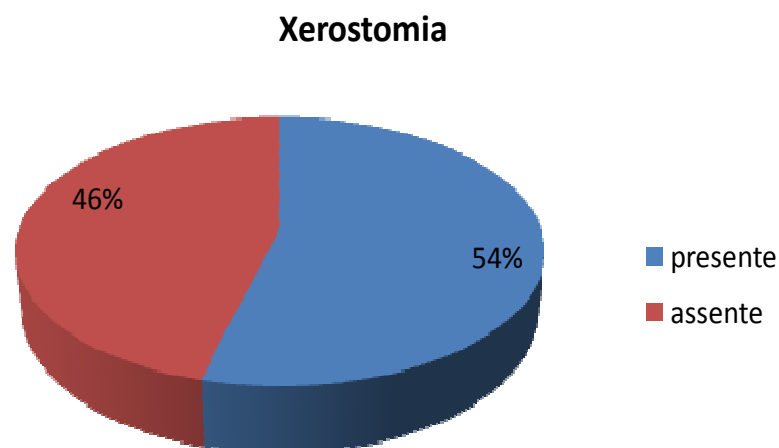


Grafico 5

Microstomia

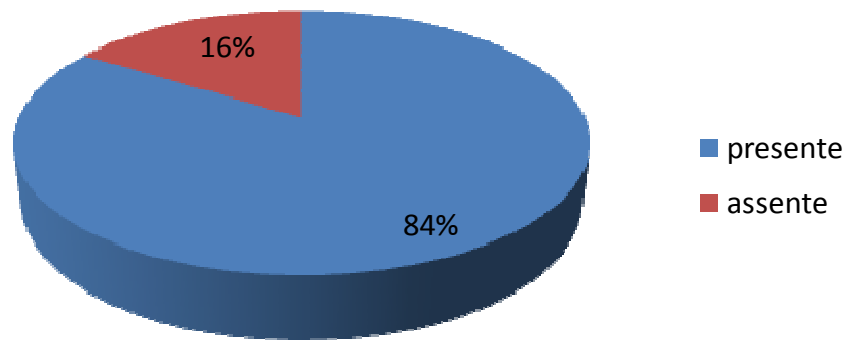


Grafico 6

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.

La distanza interincisale media media è di 37,5mm in accordo con i dati in letteratura.

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 .

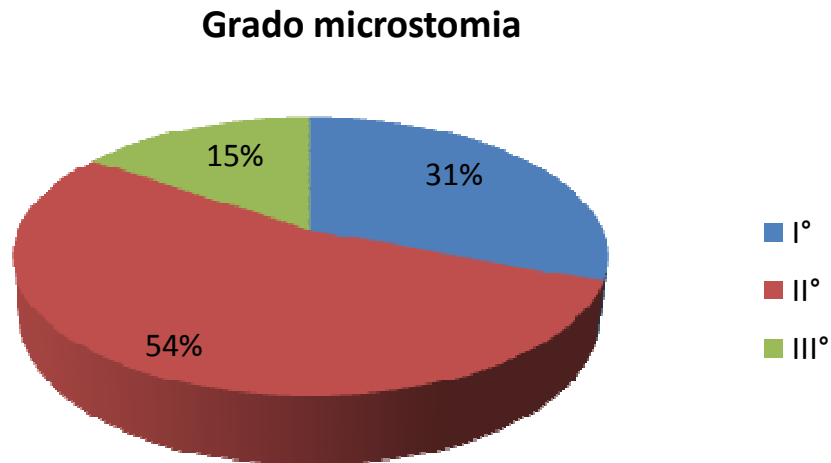


Grafico 7

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

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). 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 Atm

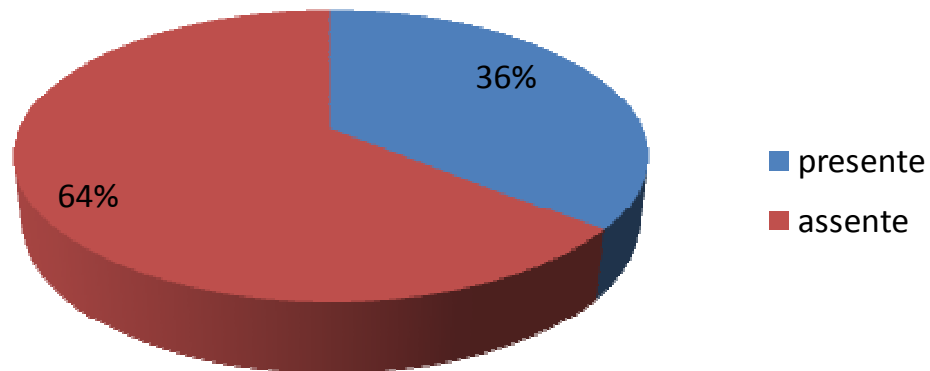


Grafico 8

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'autodeteriorazione fisiologica.

Ipomobilità lingua

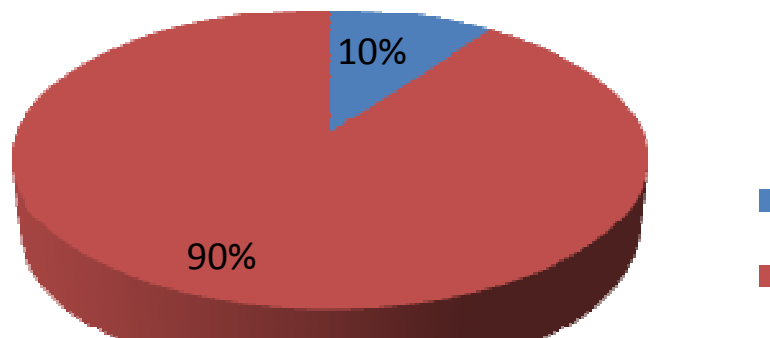


Grafico 9

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.

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. 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: in particolare provoca sonnolenza, vertigini ed alterazioni della crasi ematica.

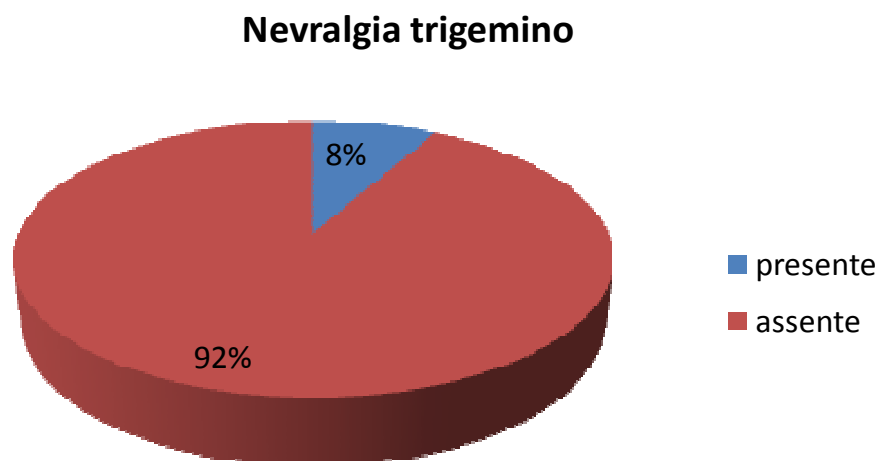


Grafico 10

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

Ai fattori eziologici comuni, esacerbati dalla condizione di salute del 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.

La patologia parodontale è riconducibile, oltre che a motivi sistemici, 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.

Anche le sedute di igiene orale si rivelano difficoltose per il personale sanitario 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).

CAPITOLO 3

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, associata a xerostomia, malattia parodontale e gravi condizioni sistemiche, 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.

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 soggetto.

3.1 Soluzioni di riabilitazione protesica: casi clinici

Una delle prime cose che si imparano, e che bisogna sempre tenere a mente, lavorando con persone disabili, è la capacità di adattarsi. Infatti, ci troviamo di fronte a pazienti che, non per loro scelta, sono "particolari", e che quindi l'operatore non può considerare e trattare come ogni altro paziente. Indipendentemente dalla qualità e dal grado di disabilità, tutto varia, a partire dalle tempistiche, che solitamente sono dilatate, o a causa della scarsa collaborazione del soggetto o a causa di problematiche sistemiche del paziente che alterano la normale esecuzione delle manovre odontoiatriche, nonostante la volontà di collaborazione del paziente stesso.

È dunque l'operatore che deve adattarsi al paziente, sia per quanto riguarda le tempistiche (a volte può essere necessario dividere una banale seduta di igiene orale in due appuntamenti, per la difficoltà di resistenza e collaborazione del soggetto), sia per quanto riguarda le soluzioni terapeutiche. Quella che normalmente sarebbe la terapia di elezione, può non essere congrua con il singolo caso e, di conseguenza, si rivela necessario modificarla e adattarla all'attuale paziente. Questo discorso va fatto per le scelte terapeutiche e la stesura del piano di trattamento e anche per le tecniche di esecuzione dello stesso.

Il lavoro di questa tesi vuole mostrare proprio questo concetto basilare nell'odontoiatria per disabili.

Sono, infatti, stati riabilitati protesicamente tre pazienti aventi la stessa patologia di base (la sclerodermia), adottando però tre diverse soluzioni protesiche, ognuna delle quali era la più idonea per il singolo paziente.

Caso clinico n°1

Non sempre ci troviamo nelle fortunate condizioni da poter inserire il numero minimo di impianti necessario per una riabilitazione protesica fissa. Le ragioni possono riferirsi ad un impegno economico importante, ma anche alla mancanza di una sufficiente quantità e/o qualità di osso, o a serie compromissioni sistemiche, oppure ancora alle difficoltà per un corretto posizionamento degli impianti e di realizzazione d'impronta che si presentano soprattutto nei settori posteriori in caso di grave microstomia.

La paziente D.L. di anni 56, affetta da Sclerodermia, ha visto, con gli anni, peggiorare la propria patologia sistemica, al punto di dover intervenire drasticamente a livello orale.

L'anamnesi patologica remota rivela sia l'assunzione di farmaci bifosfonati a causa di una grave osteoporosi e sia la positività al virus HBV. Il quadro farmacologico prevede l'assunzione di:

- Deltacortene
- Motilium
- Adalat 130
- Cacit
- Mepral

- Tracler 62,5mg

Da anni in cura presso un odontoiatra privato, la paziente, già portatrice di protesi scheletrate removibili, è giunta alla nostra attenzione presso il reparto DAMA, in quanto non riusciva a portare i due scheletrati appena confezionati.

La storia radiografica della paziente ci ha permesso di ricostruire i vari interventi odontoiatrici svolti.

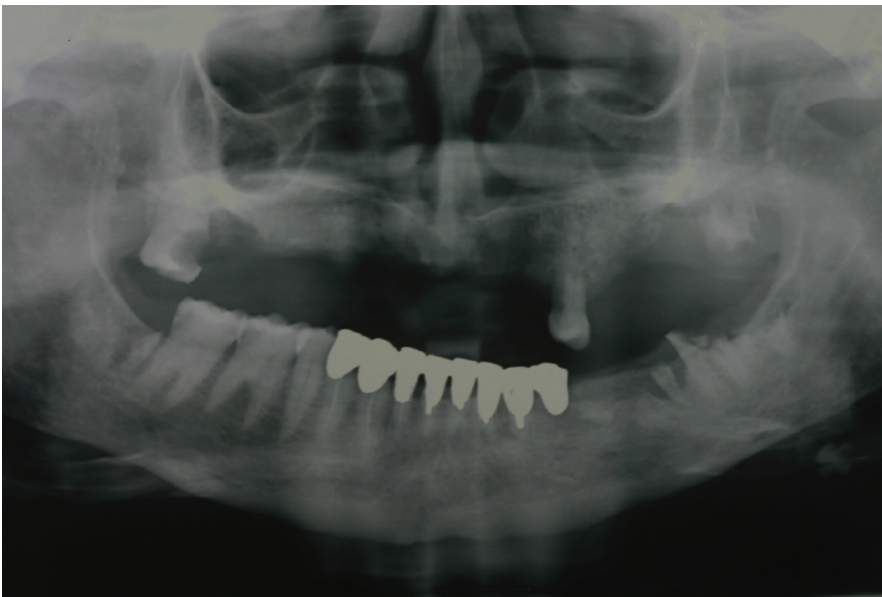


Fig. 5: OPT 1

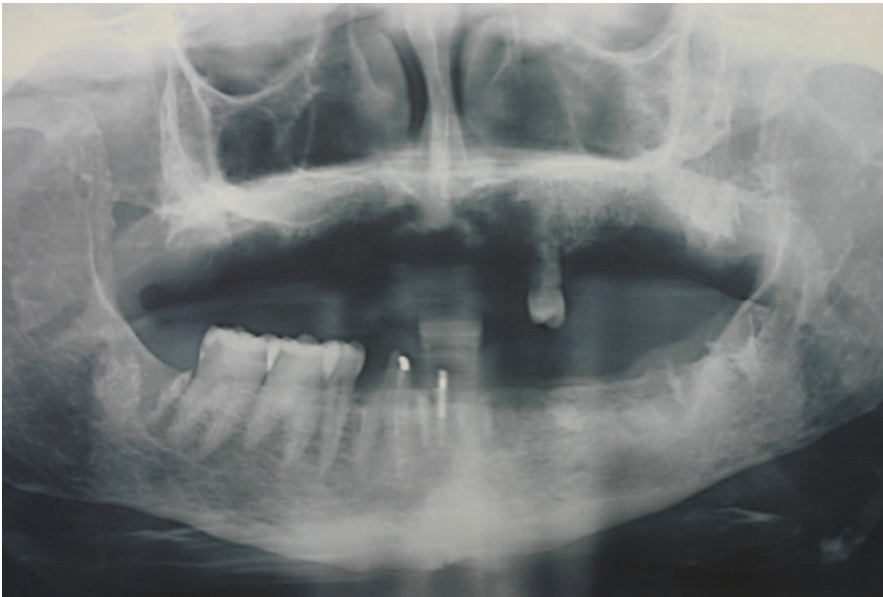


Fig. 6: OPT 2

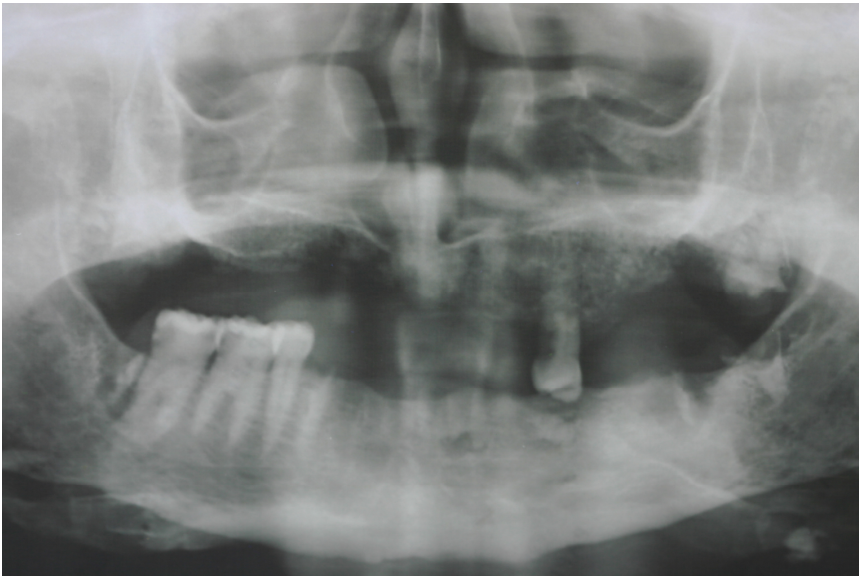


Fig. 7: OPT 3

La OPT 1 risale all'anno 2002: la paziente portava uno scheletrato superiore con ganci su 2.4 e 1.8 e inferiormente presentava un ponte fisso da 4.4 a 3.3 con l'elemento 3.4 in estensione.

La OPT 2 è dell'anno 2008, dopo aver rimosso il ponte fisso inferiore, aver rivalutato gli elementi inferiori e deciso per una protesi removibile superiore e uno scheletrato inferiore, mantenendo solo gli elementi 2.4; 4.5; 4.6; 4.7. Gli elementi

dentari centrali inferiori sono stati estratti, mentre i residui radicolari presenti, la cui estrazione sarebbe stata più complicata, sono stati lasciati in situ dal curante, a causa dei rischi correlati all'assunzione di bifosfonati da parte della paziente.

La OPT 3 è stata fatta nell'ottobre 2010 presso il nostro ospedale, quando la paziente è giunta in prima visita. Si evidenziano ancora residui radicolari che devono essere estratti, così, in accordo con la paziente, si programma il seguente piano di trattamento:

- Estrazione radici inferiori presso reparto dei Bifosfonati
- Ribasatura protesi superiore
- Estrazione di 2.4
- Confezionamento di nuove protesi superiore ed inferiore

Per prima cosa si è provveduto a inviare la paziente presso il reparto specifico che segue i soggetti che assumono bifosfonati, per eseguire le estrazioni dei residui radicolari inferiori e della radice di 4.4. L'intervento è stato fatto sotto copertura antibiotica (2gr Amoxicillina 1h prima) ed è stato prescritto lo stesso antibiotico (1x2x7) associato a clorexidina 0,2% collutorio, come terapia domiciliare.

Dopo una settimana vengono eseguite la rimozione dei punti di sutura e la ribasatura della protesi superiore e si decide, in accordo con la paziente, di aspettare la totale guarigione delle ferite inferiori, prima di procedere con l'estrazione di 2.4 e quindi una riabilitazione protesica adeguata.

Trascorso circa un mese, viene estratto il dente 2.4 sempre nel reparto dei bifosfonati, seguendo la stessa profilassi e terapia farmaceutica.

A guarigione avvenuta, la paziente torna nel reparto DAMA: nonostante persistano alcune radici nei settori posteriori, la paziente dichiara di non voler

affrontare ulteriori estrazioni, così si procede con la realizzazione delle nuove protesi.

Essendo il precedente curante un collega da noi conosciuto, ci sono state gentilmente fornite le fotografie della paziente del 2008, prima che fosse rimosso il ponte fisso inferiore: l'immagine seguente è molto significativa circa la ridottissima capacità di apertura orale della paziente e le conseguenti difficoltà terapeutiche.



Fig. 8: sorriso della paziente



Fig. 9: massima apertura orale (foto 3.4 e 3.5 per gentile concessione del Dott. Rossi)

In prima seduta protesica abbiamo rilevato due impronte (una superiore ed una inferiore) in alginato. Il problema che da subito si è posto di fronte a noi operatori,

e che avremmo dovuto affrontare per ogni successivo passaggio necessario per la realizzazione delle due protesi, era la notevole rigidità muscolare della paziente che ne riduceva di molto la capacità di aprire la bocca. L'ostacolo era quindi introdurre e poi estrarre le nostre attrezzature (portaimpronta, masticoni, cere) all'interno del cavo orale della paziente, nonché eseguire un lavoro il più preciso possibile quando le stesse erano in posizione. Di notevole difficoltà era anche solo avere una buona visuale dei siti molari delle due arcate.

Le impronte iniziali in alginato, utili per il confezionamento di due portaimpronte individuali, sono state prese usando portaimpronta pediatrici e mescolando un alginato molto consistente, così da evitare che colasse nel cavo orale della paziente creando fastidi e nello stesso tempo raggiungesse tutti i punti di repere necessari per il tecnico. Queste operazioni, così come le successive, apparentemente semplici e veloci, sono state invece molto difficoltose per noi e dolorose per la paziente, dato che, anche solo spostare la guancia con lo specchietto causava molto fastidio, per la ridottissima elasticità muscolare. Si capisce facilmente come i tempi di esecuzione in poltrona si siano notevolmente dilatati. Prima di rilevare le impronte di precisione con il Permlastic, abbiamo dovuto scaricare, fino al limite consentito dalle regole protesiche, i cucchiai individuali lungo tutto il loro perimetro, a livello del fornice, e anche nei settori posteriori, in corrispondenza del trigono retromolare, del tuber e del postdam: questo per inserire il portaimpronta nel cavo orale e per ridurre il dolore alla paziente. Dolenti sono state anche le manovre di trimming con l'impronta in situ nel cavo orale: la paziente ha faticato molto a sopportarle, così come a mantenere in bocca il cucchiaio fino all'indurimento del materiale. È stato molto complicato rilevare con precisione queste due impronte.

Nella seduta successiva abbiamo provato i masticoni. Anche su di essi è stato necessario operare ritocchi per scaricarli il più possibile, per farli entrare nella bocca della paziente e, contemporaneamente, mantenere i punti di repere protesici adeguati. Le basi in resina sono state ridotte a livello del postdam del tuber. Il limite di apertura della bocca e del sorriso (assai minimo) hanno creato problemi per individuare sia l'altezza di masticazione delle cere (molto ingombranti e fastidiose per la paziente quanto erano posizionate entrambe), sia l'asse mediano (la paziente aveva una linea del sorriso deviata). È stato richiesto al laboratorio di montare denti molto piccoli.

Al momento della prova denti, ci siamo trovati ancora di fronte al problema delle placche in cera, troppo ingombranti per le caratteristiche della nostra paziente: dovendo ridurle ulteriormente, alla fine, siamo stati obbligati a sacrificare due elementi (il 2.6 e il 3.6) per accorciare le selle e ridurre il dolore alla paziente. Per avere maggiore precisione dopo le nostre correzioni e garantire la ritenzione della protesi, abbiamo ribasato le selle con Permlastic e inviato al laboratorio per il confezionamento finale.

Al momento della consegna sono stati necessari ancora alcuni ritocchi per ridurre il dolore a livello dei fornici.

L'estrema riduzione delle selle protesiche e della loro estensione nei fornici e posteriormente, è stata necessaria sia per eseguire al meglio le manovre odontoiatriche, sia per diminuire alla paziente il dolore acuto durante queste stesse manovre, sia per permetterle di rimuovere e inserire le due protesi da sola, considerando la sua grave sclerodattilia.

Questo caso clinico, apparentemente semplice e banale, si è rivelato molto complesso e ha richiesto da parte nostra notevoli abilità odontoiatriche e psicologiche (nei confronti della paziente, talvolta insofferente e dolorante) per

portalo a termine, mostrando ancora una volta la necessità di adattamento dell'operatore al paziente disabile e non viceversa.

Caso clinico n°2

La paziente G.G. si presenta alla nostra attenzione nell'aprile 2009 all'età di 53 anni. La patologia di base, diagnosticata nel 1998, è Sclerosi Sistemica, associata a ipotiroidismo, osteoporosi ed episodi di fibrillazione atriale. La terapia farmacologia in atto prevede:

- Esomeprazolo 20mg/die
- Flecainide acetato 100mg: 1/2cp die
- Diltiazem cloridrato 120mg: 1cp 2 volte die
- Levotiroxina 75mg/die
- Cardioaspirina 100mg/die
- Calcio carbonato 1gr/die
- Ferrograd 1cp/die
- Eritropoietina 4000U 1fiala s.c. ogni 15gg
- Neridronato 25mg: 1 fiala i.m. a settimana (eseguite solo 2 iniezioni)

All'esame orale, avvalorato da OPT, si evidenzia protesi removibile superiore con presenza di un solo elemento (1.4) con ot-cup; inferiormente presenta elementi dentari da 3.4 a 4.4 (con l'assenza di 4.2) con importante riassorbimento osseo e mobilità di II grado a carico di tutti gli elementi.

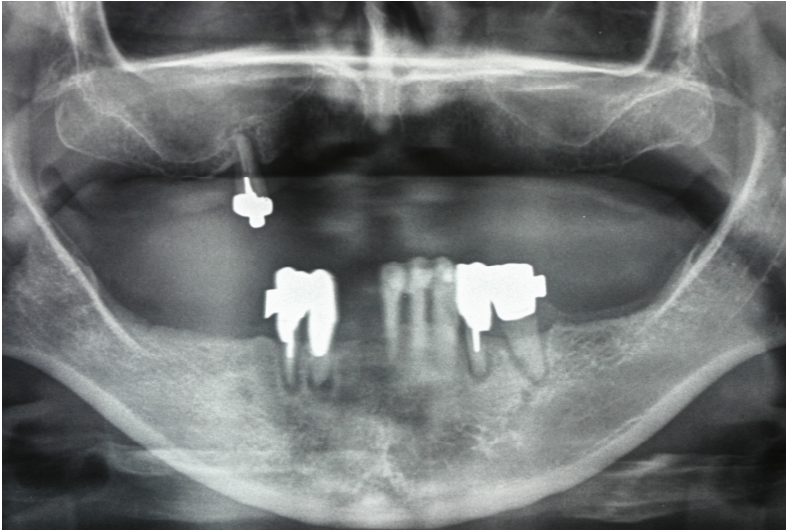


Fig. 10: OPT



Fig. 11: situazione iniziale

Dopo aver consultato il reumatologo curante della paziente e considerando l'assunzione di sole due dosi di bifosfonati (e quindi minime probabilità di necrosi ossea del mascellare), si decide il seguente piano di trattamento:

- ABT
- Bonifica totale superiore e inferiore
- Protesi provvisorie removibili
- Riabilitazione implantare inferiore

In prima seduta si esegue un'ablazione del tartaro per abbassare la carica batterica, successivamente si rilevano impronte superiore e inferiore in alginato per realizzare le due protesi totali, e poi si provvede, nell'arco di 3 sedute, all'estrazione di tutti gli elementi dentari. Sono stati prescritti Amoxicillina 1gr (1x2x6) e Clorexidina 0,20% per 15 giorni dopo l'intervento.

Trascorso il periodo di guarigione si prescrivono una nuova OPT e TAC per valutazione implantare.

Nel mese di giugno 2010 vengono posizionati due impianti Straumann SLActive 3,3mm x 10mm in sede 3.3 e 4.3. Al momento dell'intervento la paziente era sotto copertura antibiotica (Amoxicillina 1gr) proseguita per 6 giorni successivi e associata a Corsodyl 0,20% spray. È stato consigliato di portare il meno possibile la protesi inferiore per i seguenti 2 mesi.

Nel frattempo sono state effettuate visite di controllo, rimozione sutura e rilevazione di impronte in alginato per il confezionamento di due cucchiai individuali, lasciando agli impianti il tempo necessario per l'osteointegrazione.

Le protesi della paziente sono state ribasate con Permlastic per aumentarne il comfort, sempre senza caricare gli impianti.

Trascorsi 3 mesi sono stati fissati appuntamenti per rilevare le impronte di precisione con polieteri, la masticazione, la centrica e il colore.

Infine si sono fissati gli attacchi per locator agli impianti e sono state consegnate alla paziente le protesi finite. (fig. 12; 13; 14)

Ogni 6 mesi vengono fatte visite di controllo sia per valutare gli impianti, sia le protesi.



Fig. 12



Fig. 13



Fig. 14

Caso clinico n°3

La paziente D.D. di anni 48, affetta da Sclerosi Sistemica, con xerostomia, reflusso ed ernia iatale e in terapia con Esopral e Plendil, si è recata alla nostra osservazione richiedendo una riabilitazione protesica inferiore.

Dall'esame obiettivo e dall'analisi radiografica presentava una modesta apertura del cavo orale ed una cresta alveolare mandibolare di buona qualità e sufficienti dimensioni per l'inserimento di 3 impianti.

Prima di procedere con il posizionamento degli impianti è stato necessario valutare la possibilità di riprodurre la posizione degli impianti e l'anatomia dei tessuti di supporto alla futura protesi mediante la realizzazione di modelli studio.

Utilizzando un portaimpronta di confezione che è stato sezionato in laboratorio e provvisto da una "chiave" di ricomposizione in resina, si è proceduto con la presa d'impronta con alginato per ottenere un modello studio.

Su questo modello in gesso sono stati creati 2 cucchiai individuali parziali a "L", coprendo per circa 2/3 la cresta alveolare sinistra e destra.



Fig. 15: portaimpronta individuali

Dopo un appropriato studio degli esami radiologici e dei modelli in gesso è stato possibile individuare le posizioni idonee per il posizionamento degli impianti e la costruzione di una guida chirurgica.

Previa anestesia locale sono stati inseriti tre impianti Dental Tech diametro 4.5 / 3.75 e lunghezza 13 mm con un approccio 1-stage e carico funzionale precoce.

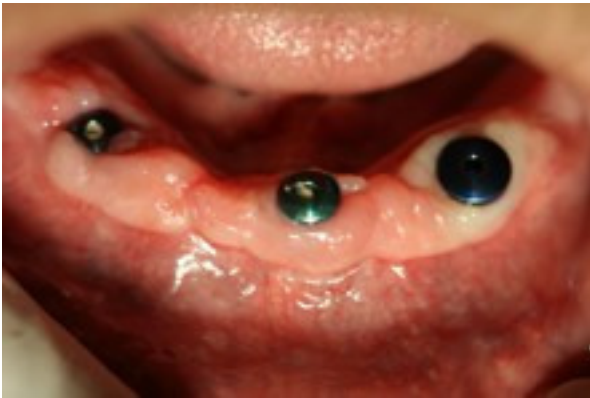


Fig. 16

Verificata la stabilità primaria (>55Ncm) sono stati posizionati dei tappi di guarigione alti 5mm, svasati, per lasciare ampio spazio d'accesso ai transfer durante la fase d'impronta, ed infine è stata eseguita una sutura dei lembi a punti staccati.



Fig. 17



Fig. 18

Dopo due settimane sono state rilevate impronte utilizzando i cucchiai parziali precedentemente realizzati. Sono stati posizionati monconi dritti in titanio per provvisori, senza ingaggio su impianti, verificando una sufficiente larghezza dei fori nei cucchiai tale da permettere il corretto collocamento di essi sulla mucosa della cresta alveolare. (fig. 17; 18).

Successivamente è stato fissato l'abutment sull'impianto centrale al portaimpronta mediante resina acrilica, stabilizzandola; stessa procedura per gli altri 2 cilindri, una ad una per motivi di accesso e di stabilità finale ripetendo i passaggi con il cucchiaio del lato opposto.

In questo modo sono stati ottenuti 2 portaimpronte individuali avvitabili.

Dopo aver controllato la precisione di riposizionamento dei manufatti e il bordaggio di essi sono state rilevate due impronte. In uno dei due cucchiai è stato necessario applicare il materiale d'impronta di scelta su tutta la base, facendo attenzione a non far scorrere del silicone sulle basi degli abutments, che avrebbero compromesso il corretto avvitamento del portaimpronta sugli impianti.

Una volta steso il materiale nel portaimpronta è stato avvitato sugli impianti usando l'insero da micromotore, impostato a 20 Ncm di torque.

Con il cucchiaio in posizione è stata raggiunta la possibilità di eseguire liberamente le varie manovre di funzionalizzazione dell'impronta.

La seconda impronta è stata avvitata nello stesso modo, ma a differenza della prima non si è riempito il cucchiaio completamente, ma solo a livello della sella libera e intorno al primo abutment.



Fig. 19

L'odontotecnico a questo punto ha sviluppato la prima impronta, ricreando il modello gengivale con il silicone rosa nella zona direttamente intorno agli impianti e colando del gesso nelle altre parti (fig.20). Sono state inserite ranelline di ritenzione nella zona dove mancava ancora l'altra sella libera. A indurimento del gesso completato è stato svitato e smodellato il portaimpronta, dopodiché è stato avvitato in posizione il secondo, controllandone la buona aderenza nel punto di visione diretta di collegamento.(fig. 19) Il fatto di non aver applicato materiale d'impronta intorno agli impianti più lontani dalla zone di congiunzione nel secondo cucchiaio ne ha facilitato il posizionamento sul primo modello sviluppato.



Fig. 20

É stata terminata la realizzazione del modello master colando la parte mancante. Considerando che il rapporto degli impianti rappresenta un riferimento sicuro e stabile all'interno delle due emiarcate improntate, possiamo essere sicuri di aver creato un modello master fedele dell'arcata completa del paziente. Il numero minimo di impianti necessario per questa procedura è di due.

La successiva realizzazione protesica è soggetta alle stesse problematiche di accesso al cavo orale. Si possono immaginare varie ipotesi, ognuna con i relativi vantaggi e svantaggi.

Si pensi ai problemi inerenti alla ridotta dimensione verticale o all'ingombro in direzione vestibolo-linguale di un overdenture, oltre alla robustezza di manufatti con cerniera o la stabilità di protesi composte.

In previsione di una protesi totale sezionata è stata modellata e fusa una barra lamellare in oro, nella quale sono stati fresati degli ingaggi verticali per accogliere dei perni di frizione saldati alla protesi rimovibile e tra 2 dei 3 impianti è stata inglobata una sezione di barra di Dolder. (fig.21)



Fig. 21

In seguito è stata fusa una struttura in CrCo aderente alla barra lamellare con perni frizionanti nei canalini verticali, lasciando una finestrella di passaggio sopra la barra di Dolder. Le parti distali sono di superficie ritentiva, mentre sopra la barra avvitata sugli impianti la superficie è stata fresata e lucidata.



Fig. 22

La seconda sezione di protesi scheletrica abbraccia la parte lucida della prima, sfruttando 2 perni di frizione sulla barra "madre". Sulla parte vestibolare di questa seconda sezione di protesi sono stati creati dal tecnico, due inviti (fig.23) per le dita, così da facilitare la rimozione della protesi da parte della paziente,

considerando la sua difficoltà, in relazione alla sclerodermia, nel muovere le mani e nell'applicare forza.



Fig. 23

A questa sezione è stato saldato il cavaliere che, attraverso la finestra nella prima sezione, si aggrappa alla barra di Dolder. La superficie della seconda parte prevede il rivestimento completo con materiali resinosi, in funzione dell'aspetto finale della protesi.

Durante le prove in bocca la composizione scheletrica risulta essere perfettamente stabile sulla barra, anche sotto carico di forza sulle code distali delle parti.

Viene rilevata la dimensione verticale in posizione centrica seguendo le normali procedure, viene fatta la prova del montaggio degli elementi dentari e viene ordinato il confezionamento del manufatto definitivo (fig.22).

CONCLUSIONI

Dalla documentazione bibliografica e dalla nostra esperienza clinica, possiamo concludere che non è possibile stilare delle linee guida specifiche nel trattamento dei pazienti disabili. Esistono, e sono molto utili, linee guida generali, inerenti al comportamento e all'approccio col disabile, che insegnano ad adeguarsi ogni volta al nuovo paziente, senza pretendere di seguire sempre lo stesso iter terapeutico per quel tipo di caso clinico (es. trattamento di carie, assenza di elementi dentari, problemi parodontali), ma rinnovandoci ad ogni nuova visita, cercando di andare il più possibile incontro alle esigenze del paziente.

Non dimentichiamo di valutare la compliance del soggetto e quella dei suoi familiari se non è autosufficiente, perché anche questa è una discriminante molto importante per la scelta terapeutica.

Venendo tutti i giorni a contatto con diversi gradi di disabilità, abbiamo capito che l'operatore odontoiatrico dovrebbe sempre ricordarsi di non pretendere dal paziente più collaborazione di quella che può avere, ma di adeguarsi lui stesso, con la scelta di terapia e metodiche cliniche, al soggetto, cercando di portare a termine il proprio compito: provare, nel suo piccolo, a rendere un po' migliore la già travagliata esistenza di questi pazienti, senza mirare a fini di realizzazione personale.

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 Psychoi. 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 systemic 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, Scuibba 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.