

Οδοντιατρική Αντιμετώπιση Ασθενών με Σκληρόδερμα: Παρουσίαση δυο Περιπτώσεων

Λάμπρου-Χριστοδούλου Περσεφώνη¹, Δημητρίου Αικατερίνη²,
Γιαννοπούλου Αγγελική³, Φανδρίδης Ιωάννης², Ευστρατίου Μαρκέλλα⁴,
Ζερβού- Βάλβη Φλώρα⁵

Εισαγωγή: Το συστηματικό σκληρόδερμα είναι ένα χρόνια, αυτοάνοσο νόσημα του συνδετικού ιστού, που χαρακτηρίζεται από υπερπαραγωγή κολλαγόνου και σκλήρυνση του δέρματος και των εσωτερικών οργάνων και προσβάλλει συχνότερα τις γυναίκες. Η θεραπεία του σκληροδέρματος είναι συμπτωματική και εξατομικευμένη για κάθε ασθενή. Το σκληρόδερμα παρουσιάζει εκδηλώσεις και από το στοματογναθικό σύστημα με συνθησέτερη εκδήλωση τη μικροστομία.

Σκοπός της μελέτης αυτής είναι η παρουσίαση των οδοντοστοματολογικών εκδηλώσεων και της οδοντοθεραπευτικής αντιμετώπισης δύο ασθενών με σκληρόδερμα που προσήλθαν στο Οδοντιατρικό Τμήμα-Ειδική Μονάδα ΑμεΑ του Γενικού Νοσοκομείου «Ασκληπιείο Βούλας».

Παρουσίαση περιστατικών:

1ο Περιστατικό: Θήλυ 51 ετών, που είχε διαγνωστεί με συστηματικό σκληρόδερμα το 2014, προσήλθε στο Οδοντιατρικό Τμήμα του Γενικού Νοσοκομείου «Ασκληπιείο Βούλας» το 2019. Η ασθενής εμφάνιζε τα κλινικά χαρακτηριστικά του νοσήματος, ήτοι σκλήρυνση του δέρματος, λεπτά χείλη, βαθιές ρυτίδες, ξηροστομία, ελαττωμένο εύρος διάνοιξης του στόματος και πρήξιμο στα δάκτυλα των χεριών. Κατά τον κλινικό και ακτινογραφικό οδοντοστοματολογικό έλεγχο διαπιστώθηκε μεταξύ άλλων ελαττωμένη κινητικότητα της γλώσσας και εκτεταμένη τερηδοκική βλάβη στα 46 και 48. Η συναξιολόγηση της γενικής κατάστασης της υγείας της ασθενούς και δεδομένης της εξελικτικής πορείας της νόσου οδήγησε στην απόφαση, μετά από ενημέρωση της ασθενούς, να εξαχθούν τα δόντια 46 και 48. Η έγχυση του τοπικού αναισθητικού και οι εξαγωγές έγιναν με αρκετή δυσκολία αλλά ευτυχώς η ασθενής ήταν πολύ συνεργάσιμη.

2ο Περιστατικό: Θήλυ ηλικίας 57 ετών πάσχουσα από συστηματικό σκληρόδερμα η διάγνωση του οποίου έγινε το 2008 προσέρχεται στο Οδοντιατρικό Τμήμα του Νοσοκομείου μας για τις οδοντοθεραπευτικές της ανάγκες από το 2011 μέχρι σήμερα. Η μεγαλύτερη αδελφή της ασθενούς επίσης με συστηματικό σκληρόδερμα που έχει αποβιώσει. Η νόσος σε αυτή την περίπτωση δεν έχει επηρεάσει ζωτικά όργανα της ασθενούς και η φαρμακευτική της αγωγή είναι ελαφρύτερη σε σχέση με τη θεραπεία της ασθενούς της 1ης περίπτωσης. Αν και η ασθενής παρουσιάζει σκλήρυνση του δέρματος, λεπτά χείλη και βαθιές ρυτίδες περιστοματικά η διάνοιξη του στόματός της (περίπου έξι εκατοστά) θεωρείται ικανοποιητική και δεν δυσχεραίνει τις οδοντιατρικές πράξεις. Έτσι σε χρονικό διάστημα οχτώ ετών κατά το οποίο η ασθενής προσέρχεται στο Οδοντιατρικό Τμήμα του νοσοκομείου μας της έχουν γίνει αρκετές οδοντιατρικές εργασίες.

Συμπεράσματα: Η καλή στοματική υγιεινή και η τακτική οδοντιατρική παρακολούθηση είναι κρίσιμοι παράγοντες για την πρόληψη των ασθενειών της στοματικής κοιλότητας σε ασθενείς με σκληρόδερμα. Επιβάλλεται η στενή συνεργασία του οδοντιάτρου με τους άλλους επαγγελματίες υγείας για την αποτελεσματική αντιμετώπιση των όποιων προβλημάτων προκύψουν αναφορικά με τη στοματική υγεία των ασθενών.

ελληνική νοσοκομειακή οδοντιατρική 13: 89-95, 2020

Λέξεις κλειδιά: πρωτοβάθμια φροντίδα υγείας, οδοντιατρική περίθαλψη, οδοντιατρείο κέντρου υγείας.

¹ Δρ Οδοντίατρος

² Διευθύντρια, Διευθνής Οδοντιατρικού Τμήματος - Ειδικής Μονάδας ΑμεΑ του Γ. Ν. «Ασκληπιείο Βούλας» Δρ Οδοντιατρικής

³ Επμελήτρια Α' Οδοντιατρικού Τμήματος- Ειδικής Μονάδας ΑμεΑ του Γ. Ν. «Ασκληπιείο Βούλας»

⁴ Επμελήτρια Β' Οδοντιατρικού Τμήματος- Ειδικής Μονάδας ΑμεΑ του Γ. Ν. Ιωαννίνων «Γ. Χατζηκώστα»

⁵ Συντ. Διευθύντρια Οδοντιατρικού Τμήματος- Ειδικής Μονάδας ΑμεΑ του Γ. Ν. «Ασκληπιείο Βούλας» Δρ Οδοντιατρικής, MPhil Med

Προέλευση:

Οδοντιατρικό Τμήμα και Ειδική Μονάδα ΑΜΕΑ του Γ.Ν. «Ασκληπιείο Βούλας»

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το συστηματικό σκληρόδερμα, είναι ένα χρόνιο, αυτοάνοσο (φλεγμονώδες) νόσημα του συνδετικού ιστού, το οποίο χαρακτηρίζεται από υπερπαραγωγή κολλαγόνου και εντάσσεται από τους δερματολόγους στο φάσμα της σκληροδερμίας. Ιστολογικά παρατηρείται εναπόθεση κολλαγόνου σε φυσιολογικές δομές με αποτέλεσμα την έντονη ίνωση των ιστών αυτών. Θεωρείται νόσημα άγνωστης αιτιολογίας, αυτοάνοσης παθογένειας όπου γενετικοί και περιβαλλοντικοί παράγοντες παίζουν ρόλο¹.

Διακρίνεται στο εντοπισμένο (limited) και το διάχυτο (diffused) σκληρόδερμα. Στην εντοπισμένη μορφή - ή σύνδρομο Crest - παρατηρείται αυξημένη εναπόθεση κολλαγόνου στο δέρμα με αποτέλεσμα την εμφάνιση βλαβών στις άκρες χείρες και πόδες, στο πρόσωπο και τα αντιβράχια. Στην διάχυτη μορφή εκτός από την σκλήρυνση του δέρματος συνυπάρχει λόγω ίνωσης και σκλήρυνση των εσωτερικών οργάνων, ιδίως των πνευμόνων, της καρδιάς και του πεπτικού συστήματος. Επίσης συνυπάρχει φλεγμονώδης μικροαγγειοπάθεια με πάχυνση του τοιχώματος, στένωση και απόφραξη των αγγείων². Η νόσος εκδηλώνεται συχνότερα στις γυναίκες (αναλογία γυναίκες προς άνδρες 4:1). Η ηλικία έναρξης είναι τα 30-50 έτη και συνήθως οι ασθενείς παρουσιάζουν μακρύ ιστορικό φαινομένου Raynaud με ψυχρότητα, ερυθρότητα, γαργαλισμό και πόνο των δακτύλων³. Είναι σπάνιο νόσημα και προσβάλλει 10 νέους ασθενείς ανά 1 εκατομμύριο πληθυσμού ανά έτος, δηλαδή κάθε χρόνο προστίθενται περίπου 100 καινούργιοι ασθενείς σε ολόκληρη την Ελλάδα. Υπολογίζεται ότι στην Ελλάδα 2.500 άνθρωποι πάσχουν από σκληρόδερμα⁴.

Τα συμπτώματα του σκληροδέρματος μπορεί να διαφέρουν από άτομο σε άτομο, για το λόγο αυτό η διάγνωση της νόσου μπορεί να είναι ιδιαίτερα δύσκολη. Το φαινόμενο Raynaud στα δάκτυλα με χρωματικές αλλαγές σε τρεις φάσεις, δηλαδή ωχρότητα, κυάνωση, ερυθρότητα προηγείται μήνες ή και έτη της σκλήρυνσης των δακτύλων. Επίσης στα αρχικά στάδια εκτός του πόνου που προκαλεί το φαινόμενο Raynaud μπορεί να υπάρχει πόνος σε όλες τις αρθρώσεις. Στις άκρες των δακτύλων εμφανίζονται επώδυνες ελκώσεις «νέκρωση δίκην δηγμάτων αρουαίων» (ή digital ulcers) και σταδιακά επέρχεται η χαρακτηριστική σκληροδακτυλία με μόνιμη παραμόρφωση των αρθρώσεων σε κάμψη, οστική απορρόφηση και έλκωση που οδηγεί σε σταδιακή απώλεια των άπω φαλάγγων των δακτύλων^{3,5}.

Το δέρμα του κορμού και των εγγύς τμημάτων των άνω και κάτω άκρων εμφανίζεται τεταμένο, άκαμπτο και κηρώδες αδυνατώντας να πτυχωθεί. Σταδιακά εμφανίζεται έκπτωση των αναπνευστικών κινήσεων του θωρακικού τοιχώματος και της κινητικότητας όλων των αρθρώσεων, και της κροταφογναθικής διάρθρωσης.

Στο πρόσωπο το οίδημα και η ίνωση οδηγούν σε εξαφάνιση των φυσιολογικών γραμμών του προσώπου και οι ασθενείς αποκτούν ένα «μαρμαροειδές προσωπίδι» (δίκην μάσκας) και οι πάσχοντες δείχνουν νεώτεροι σε ηλικία. Η μύτη είναι μικρή και οξεία. Χαρακτηριστική είναι η μικροστομία που παρουσιάζει η πλειονότητα των ασθενών. Τα χείλη είναι λεπτά και ατροφικά με ακτινοειδείς γραμμώσεις-αύλακες περιστοματικά³.

Η διάγνωση επιβεβαιώνεται με δοκιμασία αντιπηρηνι-

κών αντισωμάτων (ANA) και δοκιμασία κυκλοφορούντων αντισωμάτων Scl-70 που είναι αυτοαντισώματα έναντι του σκληροδέρματος. Ο αντιπηρηνικός τύπος θεωρείται περισσότερο ειδικός και παθογνωμονικός για το σκληρόδερμα και την μορφή του. Στην ιστοπαθολογική εξέταση ανευρίσκεται χαρακτηριστικά σκλήρυνση του χορίου. Οι τριχοσημηματογόνοες μονάδες λείπουν και οι εξωκρινείς αδένες συμπιέζονται από το περιβάλλον κολλαγόνο³.

Μετά τη διάγνωση θα πρέπει ο ασθενής κατά τακτά χρονικά διαστήματα να κάνει:

- Γενική εξέταση αίματος (CBC) για την αξιολόγηση ερυθρών και λευκών αιμοσφαιρίων.
- Ολοκληρωμένο Μεταβολικό προφίλ για την αξιολόγηση της λειτουργίας των οργάνων και της ισορροπίας των ηλεκτρολυτών.
- Ακτινογραφία θώρακος για την εκτίμηση λειτουργίας των πνευμόνων.
- Αξονική τομογραφία των πνευμόνων για την ανίχνευση και αξιολόγηση βλαβών στον πνεύμονα.
- Καρδιολογική εξέταση για την εκτίμηση λειτουργίας της καρδιάς.

Ο θεράπων ιατρός σε συνεργασία με τη διεπιστημονική ομάδα καθορίζει τη συχνότητα ελέγχου της πνευμονικής και καρδιακής λειτουργίας⁶.

Στο διάχυτο συστηματικό σκληρόδερμα η πρόγνωση είναι πιο σοβαρή από το εντοπισμένο και οι ασθενείς καταλήγουν κυρίως λόγω των αλλοιώσεων στους πνεύμονες, την καρδιά ή τους νεφρούς. Επίσης έχει παρατηρηθεί μικρή αύξηση στην εμφάνιση κακοήθειας σε αυτούς τους ασθενείς^{7,8}.

Η νόσος παρουσιάζει ποικίλες οδοντοστοματολογικές εκδηλώσεις. Συνηθέστερα παρατηρούνται ανελαστικοί χαλινόι, ατροφικός στοματικός βλεννογόνος, και υφίζηση των ούλων. Σπανιότερα παρατηρείται επώδυνη σκλήρυνση των ούλων και της γλώσσας⁹. Οι ασθενείς παρουσιάζουν ξηροστομία και επιρρέπεια στις λοιμώξεις του στόματος. Τα προηγούμενα προκαλούν δυσφαγία στον ασθενή. Επίσης ελκώσεις και σκλήρυνση του οισοφάγου προκαλούν οισοφαγίτιδα και γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση με δυσκαταποσία ιδίως στις σκληρές τροφές. Η ακτινολογική εικόνα του οδοντικού φραγμού μπορεί να αποκαλύψει διεύρυνση του περιρριζικού χώρου. Επίσης στο 10-20% των περιπτώσεων παρατηρείται οστική απορρόφηση των γνάθων στην περιοχή του κλάδου και του κονδύλου της κάτω γνάθου, στη γενειακή περιοχή και στην κορωνοειδή απόφυση^{9,12}. Η διεπιστημονική προσέγγιση επιβάλλεται με στόχο την αναχαίτιση της επιδείνωσης των συμπτωμάτων αλλά και τη βελτίωση της ποιότητας της ζωής των ασθενών με σκληρόδερμα⁴. Τα αγγειοδιασταλτικά φάρμακα χρησιμοποιούνται για την αντιμετώπιση του φαινομένου Raynaud. Για τα επώδυνα συμπτώματα των αρθρώσεων συστήνονται μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα όπως η ναπροξένη. Για κάθε σύστημα που έχει προσβληθεί ακολουθείται η ενδεδειγμένη φαρμακευτική αγωγή π.χ. για την πνευμονική υπέρταση χορηγούνται προστακυκλίνες, για την οξεία νεφρική ανεπάρκεια α-ναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτασίνης (ACE inhibitors) κ.λπ.¹³. Θεραπευτικά για το συστηματικό σκληρόδερμα χρησιμοποιούνται ανοσοκατασταλτικοί-ανοσοτροποποιητικοί παράγοντες (κυκλοφωσφαμίδη Eπδόχαπ, μεθοτρεξάτη), τα κορτικοστεροειδή

και πιο πρόσφατα κυτταροστατικοί παράγοντες (Cytosan), και βιολογικοί παράγοντες (κυρίως μονοκλωνικά αντισώματα). Σε βαριές περιπτώσεις αναφέρονται και άλλες μορφές θεραπείας όπως η πλασμαφαίρεση και πιο πρόσφατα η αυτόλογη μεταμόσχευση βλαστοκυττάρων (πολυδύναμων άωρων) αιμοποιητικών κυττάρων από τον μυελό των οστών^{14,15}.

Η φυσικοθεραπεία που βελτιώνει το εύρος της κινητικότητας των αρθρώσεων καθώς επίσης και του στόματος είναι σημαντική. Η έκθεση στο ψύχος πρέπει να αποφεύγεται και το κάπνισμα να απαγορεύεται.

Παρουσίαση 1ου περιστατικού:

Στο Οδοντιατρικό Τμήμα του Γενικού Νοσοκομείου «Ασκληπιείο Βούλας», προσήλθε κατόπιν παραπομπής από την επαρχία για οδοντιατρική θεραπεία, θήλυ ηλικίας 51 ετών πάσχουσα από διάχυτο συστηματικό σκληροδέρμα. Η ασθενής αυτή ανέφερε ότι είχε διαγνωστεί με τη νόσο το 2014 όταν ήταν 45 ετών. Τον Ιανουάριο του 2018 της τοποθετήθηκε καρδιακός απινιδωτής διότι η πάθηση είχε επηρεάσει τη λειτουργία της.

Η γενική της κατάσταση ήταν αρκετά καλή αλλά παρουσίαζε στα χέρια και στο πρόσωπο τις χαρακτηριστικές αλλοιώσεις του σκληροδέρματος. Η ασθενής εμφάνιζε "αλλαντοειδή" διόγκωση και πρήξιμο των δακτύλων των χεριών (εικ. 1 και 2).



Εικόνα 1&2: Διόγκωση και σκλήρυνση της ονυχοφόρου φάλαγγας των δακτύλων της ασθενούς του πρώτου περιστατικού.

Η φαρμακευτική της αγωγή περιελάμβανε τα εξής:

- Θεραπεία με βιολογικό ανοσοτροποποιητικό παράγοντα κάθε 6 μήνες (Mabthera)

Ημερησίως λάμβανε:

- Ανοσοκατασταλτικό παράγοντα (MifenaX 2gr/ ημέρα)
- Κορτιζόνη (Medrol 8mg/ημέρα)
- Β1 αδρενεργικό αποκλειστή για την καρδιακή ανε-

πάρκεια (Concore 5mg την ημέρα).

- Αντιπηκτικό (Xarelto 10 mg ημερησίως).
- Διουρητικό (Lasix 10 mg ημερησίως)
- Γαστροπροστασία (Nexium 40 mg)
- Καλιοσυντηρητικό παράγοντα (Inosamin 50 mg).
- Αντιεμετικό (Cirloton 10 mg).

Κατά τον κλινικό οδοντοστοματολογικό και ακτινογραφικό (εικ. 3) έλεγχο διαπιστώθηκαν: περιοδοντίτιδα και υφίζηση στα ούλα, απορρόφηση της υπολειμματικής φατνιακής ακρολοφίας περισσότερο στην κάτω γνάθο, εκτεταμένη διαύγαση στη νωδή περιοχή των 36-37 δοντιών καθώς και πάχυνση του περιοδοντικού συνδέσμου στα 35 και 44 δόντια, εκτεταμένη τερηδονική προσβολή στα 46 και 48 δόντια, και άμβλυση της γωνιάς της κάτω γνάθου (δίκην ουράς φάλαινας)¹⁶.



Εικόνα 3: Στο Ορθοπαντομογράφημα της ασθενούς του πρώτου περιστατικού παρατηρείται πάχυνση του περιοδοντικού συνδέσμου των 35 και 44 και άμβλυση της γωνιάς της κάτω γνάθου, δίκην ουράς φάλαινας.

Λόγω της προοδευτικής επιδείνωσης της νόσου και κυρίως της όλο και δυσχερέστερης διάνοιξης του στόματος, αποφασίστηκε από την οδοντιατρική ομάδα σε συνεννόηση με την ασθενή η εξαγωγή των εν λόγω δοντιών. Με μεγάλη προσοχή και λόγω της περιορισμένης δυνατότητας διάνοιξης του στόματος, κατασκευάστηκε στοματοδιαστολέας αποτελούμενος από ξύλινες σπάτουλες και αφού έγινε στελεχειαία αναισθησία του κάτω φατνιακού, βυκανητικού και γλωσσικού νεύρου έγιναν οι εξαγωγές των 48 και 46 δοντιών. Το μέγιστο εύρος της διάνοιξης του στόματος της ασθενούς ήταν μόλις 3,5 εκατοστά (εικ. 4) για αυτό χρειάστηκε να χρησιμοποιηθούν παιδικές οδοντάγρες για την εξαγωγή των προαναφερθέντων δοντιών. Υπήρξε γενικά δυσχέρεια στην χρησιμοποίηση των ενδεδειγμένων για την περίπτωση εξακτικών εργαλείων λόγω της περιορισμένης



Εικόνα 4: Εμφανής η πολύ δυσχερής διάνοιξη του στόματος στην ασθενή του πρώτου περιστατικού.



Εικόνα 5: Σκλήρυνση του δέρματος περιστοματικά με βαθιές ρυτίδες στην ασθενή του δεύτερου περιστατικού.



Εικόνα 6: Το μέγιστο εύρος της διάνοιξης του στόματος της ασθενούς του δεύτερου περιστατικού ήταν περίπου 6 εκατοστά που είναι ικανοποιητικό και δεν δυσχεραίνει την οδοντοθεραπεία.

διάνοιξης του στόματος που όπως μας ανέφερε η ασθενής χρόνο με το χρόνο επιδεινώνεται. Η ασθενής ήταν γενικά πολύ συνεργάσιμη παρόλες τις δυσκολίες που αντιμετώπιζε κατά τη διάνοιξη του στόματός της⁹. Τονίστηκε στην ασθενή ότι η καλή στοματική υγιεινή και οι συχνοί επανέλεγχοι βοηθούν στην αποτροπή δυσάρεστων συμβαμάτων και βελτιώνουν την ποιότητα της ζωής της⁹. Δόθηκαν μετεξακτικές οδηγίες στην ασθενή καθώς και συμβουλές στοματικής υγιεινής και πρόληψης. Στα πλαίσια αυτά συνεστήθη οδοντιατρικός έλεγχος τουλάχιστον ανά εξάμηνο.

Παρουσίαση 2ου περιστατικού:

Στο Οδοντιατρικό Τμήμα του Γενικού Νοσοκομείου «Ασκληπιείο Βούλας» προσήλθε θήλυ ηλικίας 57 ετών πάσχουσα από συστηματικό σκληρόδερμα η διάγνωση του οποίου έγινε (σε ηλικία 46 ετών, 12/2008) πριν ένδεκα έτη περίπου. Η πρώτη της επίσκεψη στο Οδοντιατρικό Τμήμα ήταν το 2011, ήτοι 3 έτη μετά τη διάγνωση του σκληροδέρματος, και από τότε προσέρχεται σε εμάς για την αντιμετώπιση των οδοντιατρικών της αναγκών. Αναφέρεται οικογενειακό ιστορικό με αδελφή μεγαλύτερη κατά 5 έτη με συστηματικό σκληρόδερμα που έχει αποβιώσει. Επίσης με αδελφό υγιή που έχει υιό που πάσχει από συστηματική αυτοάνοση πάθηση (ερυθηματώδη λύκο).

Στο ενημερωτικό ιατρικό σημείωμα από την Ρευματολογική Κλινική όπου νοσηλεύθηκε και διαγνώθηκε αρχικά το νόσημα της αναφέρεται ότι παρουσίαζε τα εξής: σκληροδακτυλία, οιδήματα άκρων χειρών και άκρων ποδών, τηλεαγγειεκτασίες προσώπου και άκρων χειρών περίπου ένα έτος πριν την νοσηλεία της και φαινόμενο Raynaud τουλάχιστον πέντε έτη πριν από τη διάγνωση. Πριν τη διάγνωση του σκληροδέρματος η ασθενής παρουσίαζε υποθυρεοειδισμό υπό αγωγή, δεν κάπνιζε, δεν έκανε χρήση αλκοόλ και ανέφερε αλλεργία στην πενικιλίνη. Σήμερα εκτός από το συστηματικό σκληρόδερμα πάσχει από υποθυρεοειδισμό, αρρυθμίες, οστεοπόρωση, χρόνια γαστρίτιδα και κατάθλιψη. Το σκληρόδερμα δεν έχει, μέχρι στιγμής, επηρεάσει τα ζωτικά όργανα της ασθενούς.

Η φαρμακευτική της αγωγή περιελάμβανε τα εξής:

- Κορτιζόνη (Prezolon 5mg 1½X1). Η δοσολογία αυτή κατά περιόδους μπορεί να μεταβάλλεται με τις οδηγίες του ρευματολόγου.
- Δενοσουμάμπη για την οστεοπόρωση (Prolia Inj Sol 60 mg/ ml, 1 ένεση ανά εξάμηνο).

- Θυρομόνη (Tabs Thyromone 0.1, 1X1).
- Αντιυπερτασικό, εκλεκτικός ανταγωνιστής των β-υποδοχέων (Lobivon 14 mg 1X1)
- Αντικαταθλιπτικό (Remeron 30 mg, 1x1).
- Αντικαταθλιπτικό (Cipralex 10mg, 1X1).
- Αγχολυτικό το οποίο λαμβάνεται περιστασιακά (Lexotanil 3 mg, 1X1).
- Γαστροπροστασία (Caps Losec 20 mg, 1X1).
- Μαγνήσιο (Tabs Trofocard, 1X1).

Η ασθενής παρουσιάζει σκλήρυνση του δέρματος λόγω αύξησης του κολλαγόνου, λεπτά χείλη και βαθιές ρυτίδες περιστοματικά. Το μέγιστο εύρος της διάνοιξης του στόματος περίπου 6 εκατοστά είναι ικανοποιητικό για την κατάστασή της και δεν δυσχεραίνει την οδοντοθεραπεία (εικ. 5 και 6).

Το χρονικό διάστημα οχτώ ετών κατά το οποίο η ασθενής προσέρχεται στο Οδοντιατρικό Τμήμα του νοσοκομείου μας έχουν πραγματοποιηθεί οι κάτωθι οδοντιατρικές πράξεις:

1. Εμφράξεις αμαλγάματος στα δόντια: 16,17,36,38,46.
2. Εμφράξεις σύνθετης ρητίνης στα δόντια: 11, 21.
3. Ενδοδοντική θεραπεία του 37 δοντιού.
4. Θεραπεία ουλίτιδας-αποτρύγωση.
5. Εξαγωγή του 47 δοντιού.
6. Φθορίωση.
7. Συγκολλήσεις προσθετικών εργασιών στα δόντια: 24,15.

Όπως φαίνεται στην πανοραμική ακτινογραφία της ασθενούς (εικ 7) έχουν γίνει εξαγωγές των 45,46,47 και 36 δοντιών. Η ασθενής ανέφερε ότι δεν επιχείρησε προσθετική αποκατάσταση λόγω οικονομικών δυσχερειών



Εικόνα 7: Στο ορθοπαντομογράφημα της ασθενούς του δεύτερου περιστατικού παρατηρείται οστική απορρόφηση στο σώμα της κάτω γνάθου.

(παλαιότερα είχαν γίνει σε ιδιωτικό οδοντιατρείο αρκετές θεραπευτικές και προσθετικές εργασίες). Η ασθενής ήταν πολύ τυπική με τον ετήσιο οδοντιατρικό της έλεγχο και προσερχόταν σε προγραμματισμένες συνεδρίες.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Παρουσιάζουμε τις περιπτώσεις δύο θηλέων ασθενών, 51 και 57 ετών, με διαγνωσμένο συστηματικό διάχυτο σκληρόδερμα διαφορετικής βαρύτητας. Η νόσος, όπως αναφέρεται στη βιβλιογραφία συνήθως προσβάλλει γυναίκες ηλικίας 40-60 ετών. Η παθογένειά της είναι άγνωστη αλλά ενοχοποιούνται γενετικά και περιβαλλοντικά αίτια. Παρά το γεγονός ότι η προδιάθεση δεν είναι άμεσα κληρονομική, υπάρχουν ενδείξεις ότι συνδέεται με την εθνικότητα. Το εντοπισμένο σκληρόδερμα είναι πιο συχνό στους Ευρωπαίους, ενώ το διάχυτο συστηματικό σκληρόδερμα επηρεάζει περισσότερο τις γυναίκες αφρικανικής καταγωγής^{2,4}. Παρ' όλα αυτά στο οικογενειακό ιστορικό της 2ης ασθενούς αναφέρεται ότι και η μεγαλύτερη αδελφή έπασχε από συστηματικό σκληρόδερμα (ευρωπαϊκές λευκές γυναίκες αμφοτέρως). Η βιβλιογραφία δείχνει ότι αν και για το σκληρόδερμα η γενετική προδιάθεση είναι περιορισμένη, ωστόσο, υπάρχει οικογενής προδιάθεση γενικά για τα αυτοάνοσα νοσήματα. Επίσης όταν υπάρχει γενετική προδιάθεση κάποιες ιώσεις, διάφορες χημικές ουσίες και τοξίνες βιομηχανίας φαίνεται ότι σχετίζονται με την εμφάνιση του σκληροδέρματος^{18,19}.

Σε ποσοστό άνω του 90% των ασθενών με σκληρόδερμα, εμφανίζεται το φαινόμενο Raynaud. Στο 1ο περιστατικό όπως φαίνεται στις εικόνες 2 και 3, τα χέρια της ασθενούς παρουσιάζουν τα χαρακτηριστικά του φαινομένου Raynaud, ήτοι σκληροδακτυλία και πρησμένα δάκτυλα στα χέρια που μοιάζουν με λουκάνικα. Για την ασθενή του 2ου περιστατικού αναφέρεται στο ενημερωτικό ιατρικό σημείωμα από την Ρευματολογική Κλινική όπου διαγνώσθηκε ότι παρουσίαζε φαινόμενο Raynaud τουλάχιστον πέντε έτη πριν από τη διάγνωση. Αυτό συμφωνεί με τα αναφερόμενα στη βιβλιογραφία ότι το φαινόμενο Raynaud μπορεί να προηγηθεί κατά πολλά χρόνια από τις άλλες εκδηλώσεις του σκληροδέρματος^{1,3}.

Η βαρύτητα του σκληροδέρματος διαφέρει από ασθενή σε ασθενή και η θεραπεία της νόσου εξατομικεύεται αναλόγως των κλινικών εκδηλώσεων. Η θεραπεία είναι πολύπλευρη και περιλαμβάνει την ενεργό συμμετοχή πολλών ειδικοτήτων: Ρευματολόγου, Καρδιολόγου, Πνευμονολόγου, Γαστρεντερολόγου, Ακτινολόγου και ανάλογα με την κλινική εικόνα, Νεφρολόγου ή ιατρού άλλης ειδικότητας.

Στην 1η ασθενή στην οποία η νόσος έχει επηρεάσει την καρδιακή λειτουργία έχει τοποθετηθεί καρδιακός απινιδωτής και η φαρμακευτική της αγωγή περιλαμβάνει διάφορα σκευάσματα. Αντίθετα στη 2η ασθενή όπου δεν έχουν επηρεαστεί ζωτικά όργανα η θεραπεία είναι πιο απλή και ήπια^{3,4,13-15}.

Και οι δύο ασθενείς μας εμφάνιζαν τα κλινικά χαρακτηριστικά του νοσήματος στην περιοχή του στόματος, ήτοι σκλήρυνση του δέρματος, λεπτά χείλη, και βαθιές ρυτίδες περιστοματικά. Η συχνότερη στοματική εκδήλωση του σκληροδέρματος αφορά σε ελαττωμένη διάνοιξη του στόματος και αβαθείς ουλοπαραειακές αύλακες¹⁷. Το 70% των ασθενών εμφανίζει μικροστομία που

καθιστά προβληματική τη στοματική υγιεινή και την παροχή οδοντιατρικής περίθαλψης¹⁰. Εκτός από την μικροστομία μπορεί να υπάρχει πόνος στην κροταφογναθική διάρθρωση που επηρεάζει και τη λειτουργία της μάσησης. Ο πόνος αντιμετωπίζεται με μυοχαλαρωτικά, αντιφλεγμονώδη, ασκήσεις και φυσιοθεραπεία.

Η μικροστομία και η σκλήρυνση στην περιστοματική περιοχή δημιουργεί τα κάτωθι :

- Δυσκολία στη στοματική υγιεινή.
- Υφιζήσεις των ούλων λόγω της σκλήρυνσης του στοματικού βλεννογόνου και των προσπεφυκτών ούλων.
- Περιορισμό στην κινητικότητα της γλώσσας.
- Δυσκολία στη συμπλησίαση των χειλέων.

Συστήνονται ειδικές ασκήσεις και συσκευές οι οποίες βελτιώνουν την ελαστικότητα των χειλέων και των μαστητήριων μυών. Περιοδοντική χειρουργική θεραπεία βελτιώνει τις υφιζήσεις και την κινητικότητα της γλώσσας (εκτομή χαλινού?) και των παρειών^{10,16}.

Σε ασθενείς με πολύ περιορισμένη διάνοιξη του στόματος δυσχεραίνεται η οδοντιατρική πρόσβαση όπως στην πρώτη περίπτωση, με συνέπεια την εφαρμογή ριζικότερων «πιο επιθετικών» λύσεων (εξαγωγές). Αντίθετα όταν η διάνοιξη του στόματος είναι ικανοποιητική όπως στη δεύτερη ασθενή, δίνεται η δυνατότητα πραγματοποίησης όλου του εύρους οδοντιατρικής αποκατάστασης (ενδοδοντικές θεραπείες, εμφράξεις κ.λπ.).

Στην πανοραμική ακτινογραφία της 1ης ασθενούς (εικ.3) παρουσιάζεται πάχυνση του εύρους του περιοδοντικού συνδέσμου των 35 και 44 και άμβλυνση της γωνίας της κάτω γνάθου (δίκηνη ουράς φάλαινας) και τα δύο αυτά ευρήματα αναφέρονται στη βιβλιογραφία ως χαρακτηριστικά της νόσου¹⁶.

Η πάχυνση του περιοδοντικού συνδέσμου μπορεί να έχει σαν αποτέλεσμα την αυξημένη κινητικότητα των δοντιών, ιδίως εάν χρησιμοποιούνται ως στηρίγματα κινητών ή ακίνητων προσθετικών εργασιών¹⁰⁻¹².

Η ξηροστομία των ατόμων με σκληρόδερμα εμφανίζεται στην πλειονότητα των ασθενών και προκαλεί:

- Δυσάρεστη αίσθηση στο στόμα.
- Δυσφαγία, δυσκαταποσία.
- Συχνή προσβολή του στόματος από μύκητες.
- Πολυτερηθρονισμό.
- Μειωμένη αίσθηση της γεύσης.

Και οι δύο ασθενείς μας παρουσίαζαν έντονη ξηροστομία η οποία αποτελεί προδιαθεσικό παράγοντα για τη δημιουργία τερηδόνας και ως εκ τούτου η σχολαστική στοματική υγιεινή αποτελεί αναγκαιότητα, για αυτό και τονίζεται στους ασθενείς η σημασία της ενδεδειγμένης αδιάλειπτης φροντίδας του στόματος τους. Για την ανακούφιση από την ξηροστομία συνιστάται αυξημένη πρόσληψη υγρών και χρήση υποκατάστατων του σάλιου. Για την προστασία των δοντιών από την ξηροστομία και από την γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση που προκαλεί διαβρώσεις των δοντιών λόγω των γαστρικών οξέων συστήνεται η χρήση οδοντόπαστας με υψηλή περιεκτικότητα σε φθόριο και συχνές φθοριώσεις από τον οδοντίατρο^{26,29}.

Η πρόληψη εμφάνισης στοματικής νόσου είναι υψίστης σημασίας λαμβάνοντας υπόψη τις ιδιαιτερότητες της θεραπευτικής αντιμετώπισης αυτής της ομάδας των ασθενών, λόγω των ποικίλων κλινικών συμπτωμάτων που τα άτομα αυτά παρουσιάζουν⁹.

Συστήνεται στους ασθενείς να επισκέπτονται τον οδοντίατρο τουλάχιστον μια φορά κάθε τρεις μήνες για να διασφαλίσουν την καλή κατάσταση της στοματικής τους υγείας.

Όπως συνέβη και στην περίπτωση της 1ης ασθενούς που περιγράφεται σε αυτή τη μελέτη, η οδοντιατρική φροντίδα στα άτομα με σκληρόδερμα δυσχεραίνεται με την πρόοδο της νόσου λόγω κυρίως της επιδεινούμενης ελάττωσης της διάνοιξης του στόματος. Στο γενικότερο πλαίσιο τα οδοντιατρικής περίθαλψης των ασθενών με σκληρόδερμα ενδείκνυται η πιο επιθετική αντιμετώπιση σε τερηδονισμένα δόντια²⁴.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Είναι απαραίτητη η στενή συνεργασία των οδοντιάτρων με τους άλλους επαγγελματίες υγείας που εμπλέκονται στη φροντίδα του ασθενούς με σκληρόδερμα. Η στοματική κατάσταση των ασθενών με σκληρόδερμα επιδεινώνεται εάν η στοματική υγιεινή είναι πλημμελής λόγω κυρίως της ξηροστομίας αλλά και της μικροστομίας και ιδιαίτερα εάν παράλληλα λαμβάνεται φαρμακευτική αγωγή που επηρεάζει δυσμενώς την στοματική υγεία. Σημαντικό είναι να γίνουν οι ενδεικνυόμενες εξαγωγές ή εμφράξεις ειδικά στους γομφίους όταν το επίπεδο διάνοιξης του στόματος επιτρέπει τέτοια οδοντιατρική παρέμβαση.

SUMMARY

Dental treatment of patients with scleroderma; Report of two cases

*Lambrou-Christodoulou Persefoni, Dimitriou Aikaterini,
Giannopoulou Angeliki, Fandridis John,
Efstratiou Markella, Zervou-Valvi Flora*

hellenic hospital dentistry 13: xx-xx, 2020

Introduction: Scleroderma is a chronic, autoimmune disease of the connective tissue, characterized by collagen overproduction and hardening of the skin and internal organs which affects mainly females. The treatment of scleroderma is symptomatic and individualized for each patient. Scleroderma exhibits oral manifestations, with microstomia being the most common one.

Aim: The purpose of this study is the presentation of the oral manifestations of scleroderma as well as the presentation of two cases of female patients who were referred to the Dental Unit of Asklepieio Voulas General Hospital for dental treatment.

1st case: Female aged 51 diagnosed with systemic scleroderma in 2014 came to the Dental Department in 2019. Her appearance included skin hardening, thin lips, deep wrinkles around oral cavity, tongue rigidity and extreme microstomia. All these features are characteristic of scleroderma. The assessment of her general health status and the gradually worsening of microstomia led the dental team, after patients agreement, to proceed to extractions of teeth 46 and 48. Both lower block anesthesia and the two extractions were difficult to carry out but

fortunately the patient was very cooperative.

2nd case: Female 57 years old with systemic scleroderma diagnosed in 2008 comes to the Dental Department since 2011 for her dental therapeutic needs. She also presented skin hardening, thin lips, deep wrinkles around oral cavity but had wider (better) opening of the mouth so all the range of dental treatment was feasible for her.

Post-operative and oral hygiene instructions were given and frequent recalls were recommended for both patients. Conclusion: Good oral hygiene and regular dental monitoring are critical factors for the prevention of oral cavity diseases in patients with scleroderma. The dentist must work closely with other healthcare professionals to effectively deal with any oral health problems that may arise.

Key words: Scleroderma; dental treatment.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Fitzpatrick T, Johnson R, Wolff K, Suurmond D: Κλινική Δερματολογία. 3η έκδοση. Αθήνα. Ιατρικές Εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδη. 2002:419-424.
2. <https://www.iatronet.gr/ygeia/revmatologia/article/52575/ti-einai-to-skliroderma-kai-me-ποια-xarakteristika-emfanizetai.html> όπως εμφανίζεται στις 31/1/ 2020
3. James DW, Berger G, Elston MD: Νοσήματα του Δέρματος. 2η ανατύπωση. Αθήνα. Ιατρικές Εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδη. 2010:226-232.
4. <https://www.webmd.com/skin-problems-and-treatments/scleroderma#1>. όπως εμφανίζεται στις 31/1/ 2020
5. Abraham S, Steen V: Optimal management of digital ulcers in systemic sclerosis. Ther Clin Risk Manag 2015;11:939-947.
6. Steen VD: The lung in systemic sclerosis. J Clin Rheumatol 2005;11(1):40-46.
7. Onishi A, Sugiyama D, Kumagai S, Morinobu A: Cancer incidence in systemic sclerosis: meta-analysis of population-based cohort studies. Arthritis Rheum 2013;65(7):1913-1921.
8. Hu S, Hou Y, Wang Q, Li M, Xu D, Zeng X: Prognostic profile of systemic sclerosis: analysis of the clinical EUSTAR cohort in China. Arthritis Res Ther 2018;20(1)235:4-9.
9. Alantar A, Cabane J, Hachulla E, Princ G, Ginisty D, Hassin M et al: Recommendations for the care of oral involvement in patients with systemic sclerosis. Arthritis Care Res (Hoboken) 2011;63(8):1126-33.
10. Σκλαβούνου Α: Παθολογία του Στόματος. Αθήνα. Εκδόσεις ΒΗΤΑ, Ιατρικές Εκδόσεις ΜΕΠΕ. 2018:506-509.
11. Delantoni A, Matziari E: Osteolysis affecting the jaws in systemic sclerosis: clinical and osseous changes based on a case presentation. Clin Med Insights Arthritis Musculoskelet Disord. 2015;8:65-67.
12. Iordache C, Antohe ME, Chiriac R, Ancuăa E, ?nculescu O, Ancu?a C: Volumetric Cone Beam Computed Tomography for the Assessment of Oral Manifestations in Systemic Sclerosis: Data from an EUSTAR Cohort. J Clin Med 2019;8(10):1620-34.
13. Zandman-Goddard G, Tweezer-Zaks N, Shoenfeld Y: New therapeutic strategies for systemic sclerosis: a critical analysis of the literature. Clin Dev Immunol 2005;

- 12(3):165-73.
14. Khanna D, Georges GE, Couriel DR: Autologous hematopoietic stem cell therapy in severe systemic sclerosis: ready for clinical practice? JAMA 2014; 311(24):2485-7.
 15. van Laar JM, Farge D, Sont JK, Naraghi K, Marjanovic Z, Larghero J et al: Autologous hematopoietic stem cell transplantation vs intravenous pulse cyclophosphamide in diffuse cutaneous systemic sclerosis: a randomized clinical trial. JAMA 2014;311(24):2490-8.
 16. Baron M, Hudson M, Tatibouet S, Steele R, Lo E, Gravel S A et al: Relationship between disease characteristics and orofacial manifestations in systemic sclerosis. Canadian Systemic Sclerosis Oral Health Study III. Arthritis Care Res (Hoboken) 2015;67(5):681-90.
 17. Albilal JB, Lam DK, Blanas N, Clokie CM, Sándor GK: Small MouthsBig Problems? A Review of Scleroderma and its Oral Health Implications. J Can Dent 2007;73(9):831-836.
 18. Ferri C, Zakrzewska K, Longombardo G, Giuggioli D, Storino FA, Pasero G et al: Parvovirus B19 infection of bone marrow in systemic sclerosis patients. Clin Exp Rheumatol 1999;17(6):718-720.
 19. Jimenez SA, Derk CT: Following the molecular pathways toward an understanding of the pathogenesis of systemic sclerosis. Ann Intern Med 2004;140(1):37-50.
 20. Puzio A, Przywara-Chowaniec B, Postek-Stefańska L, Mrówka-Kata K, Trzaska K: Systemic sclerosis and its oral health implications. Adv Clin Exp Med 2019;28(4):547-554.
 21. Selivanova EI, Makeeva MK, Turkina AY, Esayan MS: Oral health in patients with systemic sclerosis. Stomatologia (Mosk) 2019;98(3):104-8.
 22. Vincent C, Agard C, Barbarot S, N'Guyen JM, Planchon B, Durant C et al: Orofacial manifestations of systemic sclerosis: a study of 30 consecutive patients. Rev Med Interne 2009;30(1):5-11.
 23. Dagenais M, MacDonald D, Baron M, Hudson M, Tatibouet S, Steele R et al: The Canadian Systemic Sclerosis Oral Health Study IV: oral radiographic manifestations in systemic sclerosis compared with the general population. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol 2015; 120(2):104-11.
 24. Burchfield C, Vorrasi J: Maxillofacial implications of scleroderma and systemic sclerosis: A case report and literature review. J Oral Maxillofac Surg 2019;77(6):1203-8.
 25. Said MH, Foletti JM, Graillon N, Guyot L, Chossegros C: Orofacial manifestations of scleroderma. A literature review. Rev Stomatol Chir 2016; 1;117(5):322-6.
 26. Guggenheimer J, Moore PA: Xerostomia: etiology, recognition and treatment. J Am Dent Assoc 2003;134(1):61-9.
 27. Visvanathan V, Nix P: Managing the patient presenting with xerostomia: a review. Int J Clin Pract 2010;64(3):404-7.
 28. Plemons JM, Al-Hashimi I, Marek CL: Managing xerostomia and salivary gland hypofunction: executive summary of a report from the American Dental Association Council on Scientific Affairs. J Am Dent Assoc 2014;145(8):867-73.
 29. Su N, Marek CL, Ching V, Grushka M: Caries prevention for patients with dry mouth. J Can Dent Assoc 2011;77(b85):1-8.

Διεύθυνση για επικοινωνία:

Αικατερίνη Δημητρίου,
Γ.Ν. «Ασκληπιείο Βούλας»
Βασιλέως Παύλου 1, Τ.Κ. 16673, Βούλα
τηλ: 2132164060 κιν.6973612408
Email: katdim1@hotmail.com