

Artigo de Relato de Caso

Case Report Article

Esclerodermia: uma doença sistêmica com manifestações na cavidade oral e periodonto

Sclerodermia: a systemic disease with manifestations in oral cavity and periodontics

Julia Grimberg Kohane¹
Kamilla Gabrielle Silva Perpetuo¹
Janaína Lima Heymovski¹
Bruno Fernando Candido¹
Felipe Rychuv Santos¹
Carmen L. Mueller Storrer¹
Tatiana Miranda Deliberador¹

Autor para correspondência:

Tatiana Miranda Deliberador
Rua Professor Pedro Viriato Parigot de Souza, n. 5.300 – Campo Comprido
CEP 81280-330 – Curitiba – PR – Brasil
E-mail: tdeliberador@gmail.com

¹ Escola de Ciências da Saúde, Curso de Odontologia, Universidade Positivo – Curitiba – PR – Brasil.

Data de recebimento: 12 fev. 2019. Data de aceite: 23 abr. 2019.

Palavras-chave:

esclerodermia
sistêmica; boca;
periodonto.

Resumo

Introdução: A esclerodermia é uma desordem pertencente a um grupo de doenças autoimunes do tecido conjuntivo, caracterizada por esclerose na pele, pulmões, coração, trato gastrointestinal, rins e sistema musculoesquelético. Das manifestações orais e periorais, são evidentes aumento do espaço do ligamento periodontal, limitação da função mastigatória, dificuldade no processo de reparo, fibrose da pele, diminuição da abertura bucal, xerostomia, cárie, entre outros. Em virtude das alterações na microcirculação dos tecidos gengivais e dos medicamentos sistêmicos, pode haver inflamação gengival e desenvolvimento de hiperplasia gengival. A xerostomia e as alterações escleróticas das mãos e dedos contribuem para um maior acúmulo de placa nesses pacientes. **Objetivo:** Relatar o caso clínico de uma paciente portadora de esclerodermia sistêmica (ES) e a associação dessa doença com as manifestações orais e periodontais. **Relato de caso:** Paciente A.M.S., 47 anos, sexo feminino, diagnosticada com ES

há 16 anos, apresentou em associação à doença sistêmica diferentes manifestações orais e periodontais, como aumento do espaço do ligamento periodontal, diminuição da abertura bucal, limitação da função mastigatória, dificuldade no processo de reparo, fibrose da pele, xerostomia, cárie, sangramento gengival, presença de cálculo dental e mobilidade dentária. **Conclusão:** Os sinais e sintomas apresentados podem interferir na qualidade de vida dos pacientes. Portanto, é de extrema importância o cirurgião-dentista estar atento às manifestações, a fim de orientar e motivar os pacientes com o intuito de diminuir os fatores de risco, proporcionar um tratamento apropriado ou até mesmo realizar um possível diagnóstico da doença.

Keywords:

systemic scleroderma;
mouth; periodontics.

Abstract

Introduction: Scleroderma is a disorder which belongs to a group of autoimmune connective tissue diseases, characterized by sclerosis in the skin, lungs, heart, gastrointestinal tract, kidneys and musculoskeletal system. About the oral and perioral manifestations are evident the increase of the space of the periodontal ligament, limitation of the masticatory function, difficulty in the process of repair, fibrosis of the skin, decrease of the buccal opening, xerostomia, caries, among others. Due to changes in microcirculation of the gingival tissues and systemic medications, there may be gingival inflammation and the development of gingival hyperplasia. Xerostomia and sclerotic changes of the hands and fingers contribute to a greater plaque buildup in these patients. **Objective:** The objective of this study was to report a clinical case of a patient with Systemic Scleroderma (ES) and the association of this disease with oral and periodontal manifestations. **Case report:** Patient AMS, 47 years old, female, diagnosed with Systemic Scleroderma 16 years ago, presented in association with systemic disease different oral and periodontal manifestations such as increased periodontal ligament space, decreased mouth opening, limited function mastication, difficulty in the repair process, skin fibrosis, xerostomia, caries, gingival bleeding, presence of dental calculus and dental mobility. **Conclusion:** Among all the signs and symptoms presented, it can be concluded that these can affect patients' quality of life. Therefore, it is extremely important for the dental surgeon to be attentive to the manifestations, in order to guide and motivate patients in order to reduce risk factors, provide appropriate treatment or even perform a possible diagnosis of the disease.

Introdução

A esclerose sistêmica progressiva (ESP), também chamada de esclerodermia, é uma desordem pertencente a um grupo de doenças autoimunes do tecido conjuntivo. É uma doença dermatológica, não contagiosa, e caracteriza-se por deposição difusa e aumentada da matriz extracelular no tecido conjuntivo, causando alterações da microcirculação, que geram fibrose e obliteração das veias da pele, pulmão, trato gastrointestinal, rins e coração [3, 17].

Um dos principais sinais característicos da doença é o fenômeno de Raynaud, que ocorre em virtude da vasoconstrição periférica. O frio e a presença de alterações hormonais fazem com que os dedos fiquem roxos, e as mãos e os dedos, edemaciados, com dificuldade de movimentação [17]. Grande parte das manifestações clínicas inicia-se pela rigidez e pelo desequilíbrio facial, o que confere à face uma aparência clássica de máscara, nariz afilado e rugas profundas [5, 19].

Na esclerodermia podem existir manifestações orais e periorais, como aumento do espaço do ligamento periodontal, limitação da função mastigatória, dificuldade no processo de reparo, fibrose da pele, redução da abertura bucal, xerostomia, cárie, entre outros sintomas [17]. Ainda, os defeitos na vascularização podem gerar alterações na microcirculação dos tecidos gengivais, podendo levar à inflamação gengival. Cerca de 60% dos pacientes com esclerodermia apresentaram sangramento gengival [24].

Para o tratamento da doença e de suas complicações, são necessárias medicações sistêmicas, como imunossupressores (para controlar a fibrose pulmonar e da pele) e bloqueadores dos canais de cálcio (para controlar o fenômeno de Raynaud). Tais medicações aumentam a chance de desenvolver hiperplasia gengival [24]. O uso de medicações como corticosteroides sistêmicos durante longo período pode reduzir a resposta inflamatória periodontal [20].

Em torno de 60% dos pacientes com esclerodermia apresentam xerostomia; as drogas utilizadas no tratamento (anti-hipertensivos e antidepressivos) também estão relacionadas à diminuição do fluxo salivar. Consequentemente, ocorre maior acúmulo de placa bacteriana e os riscos para doenças orais aumentam, como a inflamação gengival induzida por placa [24].

Outra manifestação oral presente é a microstomia, na qual ocorre deposição de colágeno nos tecidos periorais, que tem como consequência a limitação de abertura bucal e o enrugamento dos sulcos periorais, principalmente o sulco nasolabial [17]. Isso também leva ao acúmulo de placa bacteriana, além da dificuldade para realizar higiene bucal efetiva, por causa das modificações escleróticas nas mãos e nos dedos [2].

Alterações inflamatórias e depósitos de globulinas foram encontrados nas paredes dos vasos sanguíneos, o que pode explicar o colágeno alterado. Os achados patológicos indicam que os fibroblastos são ativados para produzir quantidades excessivas de colágeno e outros componentes da matriz celular [3].

O objetivo deste trabalho é relatar o caso clínico de uma paciente portadora de esclerodermia sistêmica (ES) e a associação dessa doença com as manifestações orais e periodontais. Pretende-se contribuir para que o cirurgião-dentista saiba identificar e realizar o diagnóstico diferencial de doenças bucais, como manifestação de doenças sistêmicas que acometem os pacientes na rotina do consultório odontológico.

Relato do caso clínico

Paciente A.M.S., do sexo feminino, aos 30 anos (figura 1), após ter manifestação do fenômeno de Raynaud, procurou um médico para investigar, mas obteve resultados negativos em todos os exames (exceto no fator antinuclear, que apresentou resultado positivo). Assim, foi encaminhada para um reumatologista, porém o diagnóstico era inconclusivo. Após aproximadamente 3 anos, a paciente desenvolveu outros sintomas, como fibrose pulmonar, e então foi diagnosticada com ES (figura 2).



Figura 1 - Paciente aos 30 anos após ter manifestação do fenômeno de Raynaud

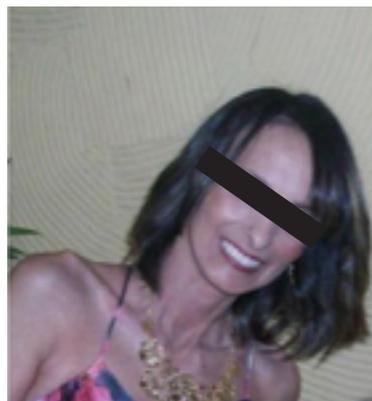


Figura 2 - Paciente aos 33 anos, quando diagnosticada com esclerodermia sistêmica

Nos dias atuais a paciente encontra-se com 47 anos e está em uma fase controlada da doença (figura 3), no entanto ainda apresenta o fenômeno de Raynaud e outros sintomas, como cansaço (decorrente da fibrose), refluxo, dor no estômago, necessidade de fisioterapia respiratória e uso de medicamentos. Após consulta com cirurgião-dentista, as alterações orais diagnosticadas foram limitação de abertura bucal (figura 4), presença de

cálculo dental e mobilidade dentária em alguns dentes. A paciente foi diagnosticada com periodontite crônica generalizada avançada.



Figura 3 - Paciente, aos 47 anos, está na fase controlada da doença



Figura 4 - Paciente aos 47 anos, que após consulta com cirurgião-dentista apresentou alterações orais, sendo uma delas a limitação de abertura bucal. Observa-se a abertura de 4 cm

Nos exames radiográficos foram notadas algumas alterações, entre elas aumento do espaço do ligamento periodontal (figura 5), perda óssea horizontal moderada a severa em mandíbula (figura

6), lesão de furca nos dentes 36 (figura 7) e 46, rebordo ósseo adelgado, reduzido em altura e espessura, apresentando trabeculado heterogêneo e corticais ósseas preservadas e espessas em mandíbula (figura 8 - A e B). Ainda, observa-se uma modificação no ângulo da mandíbula (figura 9).



Figura 5 - Radiografia periapical dos dentes 24, 25 e 26 demonstrando o aumento do espaço do ligamento periodontal



Figura 6 - Radiografia panorâmica demonstrando a perda óssea horizontal



Figura 7 - Radiografia periapical do dente 36 demonstrando lesão de furca grau II

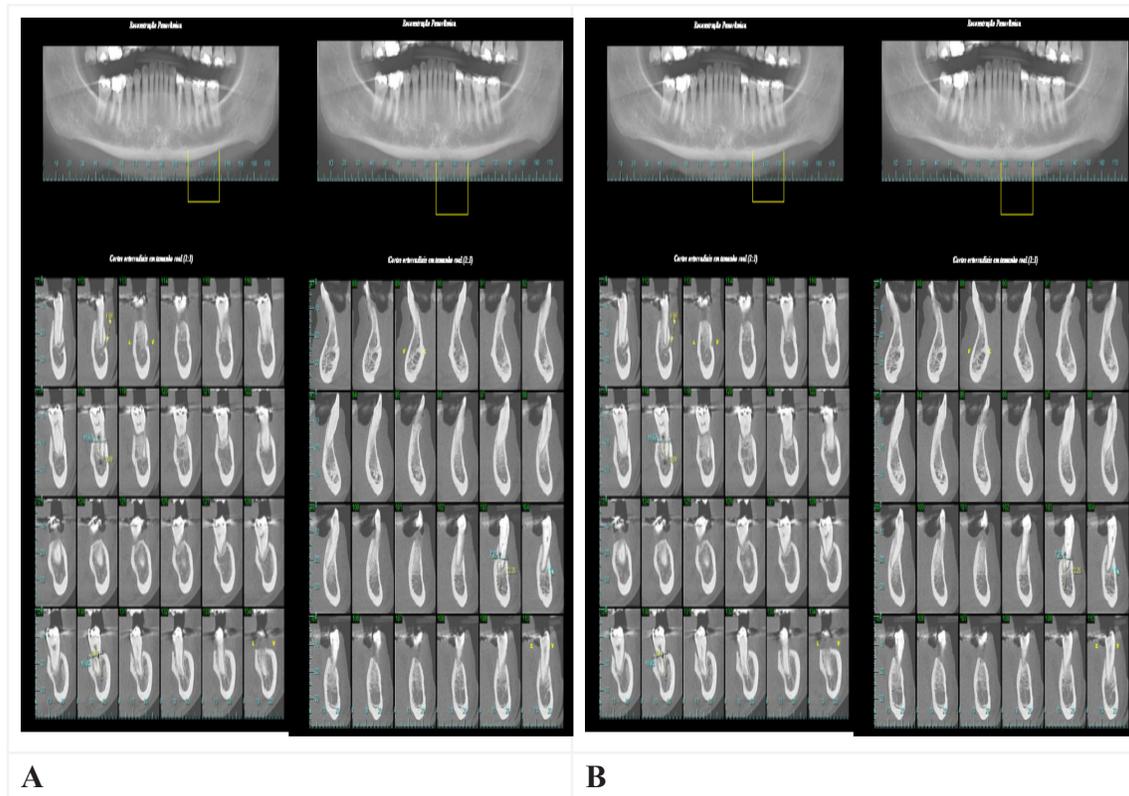


Figura 8 - Tomografia computadorizada da região dos dentes 41 a 34 (A) 35 a 37 (B) mostrando rebordo ósseo adelgado, reduzido em altura e espessura, apresentando trabeculado heterogêneo e corticais ósseas preservadas e espessas em mandíbula



Figura 9 - Imagem em 3D da tomografia computadorizada mostrando a modificação no ângulo da mandíbula

Em relação ao tratamento médico, a paciente desde o início fez tratamento com imunossuppressores, aliado a altas dosagens com anti-inflamatórios esteroidais (cortisona 60 a 90 mg por dia), porém os sintomas do corticoide eram muito fortes e a doença continuava a evoluir. Após interromper o uso de tais medicamentos, iniciou pulsoterapia (imunossupressor ciclofosfamida 1.000 mg, uma vez ao mês durante dois anos, entre 2007 e 2008), todavia continuou tendo insucesso. Então fez uso do imunossupressor micofenolato de mofetila, juntamente com medicamentos para controle dos sintomas, como domperidona 10 mg (três vezes ao dia), para o refluxo, e anlodipino 5 mg (uma vez ao dia), para o fenômeno de Raynaud.

No ano de 2017 a paciente buscou tratamento alternativo com um médico ortomolecular (medicina integrativa) e, por fim, conseguiu resultados satisfatórios. Nesse tratamento ela recebeu orientações para mudanças na alimentação, fez modulação hormonal, introdução de vitaminas e suplementos e realiza atividades físicas regularmente. Com a doença estagnada, a paciente sofre menos com os efeitos colaterais dos medicamentos e não sente dores. Outro tratamento alternativo praticado pela paciente atualmente é a acupuntura, que tem diminuído o enrijecimento da pele e, por conseguinte, aumentado a abertura bucal.

Em relação ao tratamento odontológico, a paciente realizou os procedimentos periodontais básicos para controle da periodontite e faz acompanhamento com o especialista em Periodontia a cada três meses, porém continua apresentando sangramento gengival e acúmulo de placa bacteriana. A paciente relata ter dificuldade de fazer a higienização oral em virtude da pouca abertura bucal (figura 4). Relatou também que, embora a qualidade de vida esteja melhor, ainda tem muitas dificuldades.

Discussão

Em 1752 Curzio de Nápoles caracterizou a ES como uma condição única [14]. Considerada uma enfermidade relativamente rara, a incidência da ES é de 2 a 10 para cada 1 milhão de indivíduos na população geral, atingindo, preferencialmente, mulheres entre a idade de 30 e 50 anos [10, 11, 16]. O nome da enfermidade advém de sua principal característica: o engrossamento da pele.

Cazal *et al.* [3] apresentaram dois casos de pacientes, ambas do sexo feminino, com ES e manifestações orais e periorais. Em um dos casos, a paciente, de 34 anos, em exame extraoral evidenciou pele rígida, modificação morfológica do ângulo e

do corpo da mandíbula, diminuição acentuada da abertura bucal e lábios delgados [3]. No segundo caso, cuja paciente tinha 30 anos, as radiografias periapicais demonstraram aumento do espaço do ligamento periodontal, principalmente nos molares. Esses achados corroboram os dados do presente caso clínico, em que a paciente também apresentou aumento do espaço do ligamento periodontal, que parece ser decorrente de uma combinação de lesões microvasculares, aumento da síntese de colágeno no ligamento e mau controle da placa [7].

A principal manifestação oral da ES é a microstomia (redução da abertura oral), manifestada pela paciente relatada, por causa da esclerose do tecido mole perioral. Tal alteração pode prejudicar a mastigação, as relações sociais e a higiene bucal. Como consequência a esse fator, aliado à limitação do movimento das mãos e dos dedos, existe maior incidência de doenças orais, como cáries, doenças periodontais e outros tipos de infecções [21].

Além disso, modificações atróficas e fibróticas do líquido sinovial também podem influenciar o envolvimento da articulação temporomandibular (ATM) no curso da ES [1], diminuindo ainda mais a abertura bucal. Alguns autores investigaram a dificuldade dos movimentos mandibulares em pacientes com ES. Nagy *et al.* [13] constataram que a distância interincisal diminuiu significativamente em pacientes com ES quando comparados com saudáveis [13].

Portanto, além das implicações dermatológicas e reumatológicas, a esclerodermia parece desempenhar um papel nos distúrbios da ATM, causando aumento da dor orofacial e alteração da função mastigatória. Crincoli *et al.* [4] detectaram um aumento estatisticamente significativo de sintomas orais e de DTM em indivíduos com ES [4].

Assim como neste caso relatado, a xerostomia é um achado comum em pacientes com ES, como resultado da fibrose das glândulas salivares e dos efeitos colaterais das medicações utilizadas. Essa alteração promove o acúmulo de placa dentária, que, além de possivelmente causar uma alta taxa de cárie, também pode aumentar infecções por cândida [6]. A microstomia, combinada com a xerostomia, limita a possibilidade de próteses removíveis. O tratamento da xerostomia baseia-se em saliva artificial, gomas de mascar e higiene oral rigorosa [7].

Um estudo realizado por Pischon *et al.* [18] demonstra maior perda de inserção clínica periodontal em pacientes com ES em comparação a pessoas saudáveis. Isso indica uma possível relação entre a ES e a doença periodontal [18], a qual também foi observada no presente caso clínico.

A língua também pode enrijecer, de modo que a fala e a deglutição fiquem prejudicadas [8]. Assim, exercícios orais e alongamento da pele facial e da musculatura bucal ajudam a manter a abertura bucal, a saúde bucal e a mastigação [14]. A paciente em questão realizou fisioterapia, fonoaudiologia e até os dias atuais faz tratamento com acupuntura; tudo isso ajuda no restabelecimento do perfil facial e das funções de fala, mastigação e deglutição. Procedimentos cirúrgicos para ampliação do orifício oral também têm sido descritos [9]. Outras medidas recomendadas são escova de dentes elétrica, enxaguatórios bucais antibacterianos e dieta balanceada [14].

Neste caso também se notou uma modificação no ângulo da mandíbula. Acredita-se que, em decorrência da deposição crônica de colágeno, 10 a 20% dos pacientes tenham reabsorção posterior do ramo da mandíbula ou processo coronoide, mento e côndilo, em níveis variados [17]. A excessiva tensão da pele e dos músculos, associada a um processo isquêmico local, parece explicar a reabsorção óssea que ocorre na ES [15, 23]. O processo coronoide e as reabsorções condilares são menos frequentes. A reabsorção condilar deve ser detectada o mais precocemente possível, pois pode influenciar na limitação da abertura de boca e levar à anquilose da articulação temporomandibular [22]. A reabsorção óssea pode ser também responsável pela perda de dentes quando associada à periodontite [8].

Além dos sintomas citados, aproximadamente 50% dos pacientes com ES têm sintomas de depressão. Dessa forma, mediante a multidisciplinaridade, o tratamento odontológico torna-se um fator de grande importância ao trabalhar na melhora da autoestima dos pacientes [12].

De todos os sinais e sintomas apresentados pelos pacientes com esclerodermia, as alterações orais não demonstram uma situação de risco à vida. Estas, no entanto, podem afetar na qualidade de vida dos pacientes. Apesar do alto risco de doenças bucais em pacientes com esclerodermia, poucas pesquisas, até o momento, focalizaram na melhoria da saúde bucal dessa população [24].

O tratamento de pacientes com esclerodermia requer intervenções abrangentes e multidisciplinares, levando em consideração o estágio da doença. As manifestações orais presentes em pacientes com esclerodermia, além de produzir sinais e sintomas desconfortáveis, são um fator de risco para o agravamento ou aparecimento de cárie e doença periodontal. Portanto, deve haver uma avaliação periódica pelos cirurgiões-dentistas, para a constante orientação de higiene, promovendo o autocuidado e, conseqüentemente, a saúde bucal.

É de extrema importância o cirurgião-dentista estar atento para os sinais e sintomas apresentados pelos pacientes com esclerodermia, com o objetivo de reduzir os fatores de risco e fornecer um tratamento adequado. Ainda, deve monitorar periodicamente os pacientes com ES, realizando exames clínicos e radiológicos. A paciente do presente caso faz acompanhamento com um cirurgião-dentista a cada três meses, a fim de seguir o curso da doença e prevenir má higiene bucal, perda de dentes e periodontite.

Da mesma maneira, os profissionais da área médica devem ter conhecimentos sobre as possíveis implicações orais da esclerodermia sistêmica, uma vez que o tratamento precisa de uma abordagem multidisciplinar.

Conclusão

Considerando o alto risco de doenças bucais em pacientes com esclerodermia, é de extrema importância o cirurgião-dentista estar atento para os sinais e sintomas apresentados para orientar e motivar os pacientes, com o objetivo de reduzir os fatores de risco, fornecer um tratamento adequado ou até mesmo realizar um possível diagnóstico da doença.

Referências

1. Aliko A, Ciancaglini R, Alushi A, Tafaj A, Ruci D. Temporomandibular joint involvement in rheumatoid arthritis, systemic lupus erythematosus and systemic sclerosis. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2011 Jul;40(7):704-9.
2. Bortoluzzi MC, Bayer JHB, Gallon SM, Ârmenio MF, Giusti A. O que o cirurgião-dentista deveria saber sobre a síndrome de Raynaud. *Rev Bras Patol Oral*. 2005 Jul-Sep;4(3):172-6.
3. Cazal C, Sobral APV, Neves RFN, Freire-Filho FWV, Cardoso AB, da Silveira MMF. Oral complaints in progressive systemic sclerosis: two cases report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2008 Feb;13(2):114-8.
4. Crincoli V, Fatone L, Fanelli M, Rotolo RP, Chialà A, Favia G et al. Orofacial manifestations and temporomandibular disorders of systemic scleroderma: an observational study. *Int J Mol Sci*. 2016 Jul;17(7):1189.

5. Distler O, Cozzio A. Systemic sclerosis and localized scleroderma – current concepts and novel targets for therapy. *Semin Immunopathol.* 2016 Jan;38(1):87-95.
6. Fischer DJ, Patton LL. Scleroderma: oral manifestations and treatment challenges. *Spec Care Dentist.* 2000 Nov-Dec;20(6):240-4.
7. Hadj-Said M, Foletti JM, Graillona N, Guyot L, Chossegros C. Orofacial manifestations of scleroderma. A literature review. *Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale.* 2016 Nov;117(5):322-6.
8. Jagadish R, Mehta DS, Jagadish P. Oral and periodontal manifestations associated with systemic sclerosis: a case series and review. *J Indian Soc Periodontol.* 2012 Apr-Jun;16(2):271-4.
9. Johns FR, Sandler NA, Ochs MW. The use of a triangular pedicle flap for oral commisuroplasty: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg.* 1998 Feb;56(2):228-31.
10. Katsambas A, Stefanaki C. Life-threatening dermatoses due to connective tissue disorders. *Clin Dermatol.* 2005 May-Jun;23(3):238-48.
11. Kraychete DC, Guimarães AC, Carvalho MG. Papel da lidocaína por via venosa no tratamento da dor na esclerodermia. Relato de caso. *Rev Bras Anestesiol.* 2003 Nov-Dec;53(6):797-801.
12. Leite CC, Maia AC. Sintomas de doença e adaptação psicológica em pacientes brasileiros com esclerodermia. *Rev Bras Reumatol.* 2013 Oct;53(5):405-11.
13. Nagy G, Kovács J, Zeher M, Czirják L. Analysis of the oral manifestations of systemic sclerosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1994 Feb;77(2):141-6.
14. Naylor WP. Oral management of the scleroderma patient. *J Am Dent Assoc.* 1982 Nov;105(5):814-7.
15. Nestal-Zibo H, Rinne I, Glukmann M, Kaha H. Calcinosis on the face in systemic sclerosis: case report and overview of relevant literature. *J Oral Maxillofac Surg.* 2009 Jul;67(7):1530-9.
16. Neville BW, Damm DD, Allen CN, Bouquot JE. Doenças dermatológicas: esclerose sistêmica. In: Neville BW, Damm DD, Allen CN, Bouquot JE. *Patologia oral e maxilofacial.* Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1998. p. 569-72.
17. Pereira MCMC, Nunes RAM, Marchionni AM, Martins GB. Esclerodermia sistêmica: relato de caso clínico. *Rev Odontol Univ São Paulo.* 2009 Jan-Apr;21(1):69-73.
18. Pischon N, Hoedke D, Kurth S, Lee P, Dommisch H, Steinbrecher A et al. Increased periodontal attachment loss in systemic sclerosis patients. *J Periodontol.* 2016 Jul;28(7):763-71.
19. Salem B, Rim BH, Sihem BK, Maher B. Oral manifestations of systemic sclerosis. *Pan Afr Med J.* 2013 Nov;16:114.
20. Santos MTB, Sabbagh-Haddad A. Manifestações orais da esclerodermia sistêmica progressiva (esclerodermia): relato de caso e revisão da literatura. *J Bras Clin Odontol Integr.* 2003 Nov-Dec;7(42):503-6.
21. Silvestre-Rangil J, Martinez-Herrera M, Silvestre FJ. Dental management of patients with microstomia. A review of the literature and update on the treatment. *J Dent Res.* 2015 Oct;4(5):340-50.
22. Taveras JM. The interpretation of radiographs. Disorders of the temporomandibular joint. *Arthritis Rheum.* 1959;60:154-62.
23. 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 Jan;30(1):5-11.
24. Yuen HK, Weng Y, Bandyopadhyay D, Reed SG, Leite RS, Silver RM. Effect of a multi-faceted intervention on gingival health among adults with systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol.* 2011 Mar-Apr;29(2 Suppl 65):S26-32.