

INSTITUTO UNIVERSITÁRIO EGAS MONIZ

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA DENTÁRIA

ESCLEROSE SISTÊMICA: MANIFESTAÇÕES ORAIS E IMPLICAÇÕES CLÍNICAS NA MEDICINA DENTÁRIA

Trabalho submetido por
Léa Morvan
para a obtenção do grau de **Mestre** em Medicina Dentária

Junho de 2025

INSTITUTO UNIVERSITÁRIO EGAS MONIZ

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA DENTÁRIA

ESCLEROSE SISTÉMICA: MANIFESTAÇÕES ORAIS E IMPLICAÇÕES CLÍNICAS NA MEDICINA DENTÁRIA

Trabalho submetido por
Léa Morvan
para a obtenção do grau de **Mestre** em Medicina Dentária

Trabalho orientado por
Professor Doutor Carlos Manuel Zagalo Fernandes Ribeiro

Junho 2025

Agradecimentos:

Ao meu orientador, o Professor Doutor Carlos Manuel Zagalo Fernandes Ribeiro, agradeço os seus conselhos e a oportunidade de desenvolver este projeto tão especial.

À *Egas Moniz School of Health and Science*, pela formação de excelência e rigor.

À mon papa, mon meilleur ami et mon inspiration quotidienne. Source et sens de cette thèse, que chacun de mes pas te rende fier comme je suis fière d’être ta fille.

À ma maman, merci de toujours m’avoir poussée à donner le meilleur de moi-même, tes enseignements et ton amour ont fait de moi la personne que je suis aujourd’hui.

A mon petit frère Baptiste, merci d’être là, je le serai toujours pour toi.

À mes grands-parents, mes soleils du quotidien, pour ces moments simples et lumineux.

À Malou, minha parceira, merci pour toutes ces années de rire et de joie à tes côtés, et à de nombreuses autres en ta belle compagnie.

À Nina, obrigada pela tua inspiração e por me dares a oportunidade de aprender contigo, foi um verdadeiro prazer, minha amiga.

Bea, Clara, Gilia, Juliette, Manon, Lucie, Maïwenn, Perrine et Soso, merci pour tous ces incroyables moments qui resteront gravés dans ma mémoire à jamais.

Alfred, Anna, Anatole, Axel, Baptiste, Edouard et Yanis, merci pour votre accompagnement, votre soutien constant et votre bonne humeur communicative.

À mes amis de toujours, Antoine, Camille, Charlotte, Claire, Julien, Manon, Sam et Théo.

Ao Juan, obrigada pelo tempo que dedicaste a este trabalho e pelos valiosos conselhos.

Gäidig, Gilles, Stéphane, Patrick et Yann, pour votre présence constante et chaleureuse.

Resumo

A esclerose sistêmica (ES) é uma doença crônica rara que afeta o tecido conjuntivo e que se distingue por três principais características: dano microvascular, inflamação com ativação do sistema imunitário e fibrose dos tecidos (Lepri et al., 2024).

Existem várias manifestações da doença que afetam a saúde geral por um envolvimento gastrointestinal, hipertensão pulmonar, fibrose cardíaca, doença pulmonar intersticial, disfunção hepática, crise renal esclerodérmica, úlceras digitais, esclerose cutânea.

Todos esses sinais resultam de uma cascata patológica própria da doença, comum a vários órgãos, além de envolver alterações específicas em cada um deles (Asano, 2020).

Para além destas várias manifestações sistêmicas, a ES tem também um grande impacto na saúde oral. As manifestações orais são múltiplas e reduzem significativamente a qualidade de vida dos pacientes afetados. É importante notar que estas manifestações podem ser o resultado ou o sintoma primário de doenças sistêmicas. Entre elas incluem-se rigidez e atrofia da pele facial, aparência facial em máscara, telangiectasia, perda de elasticidade da mucosa oral, lábios finos, aumento dos sintomas de DTM, microstomia, endurecimento da língua e do palato mole, graus variados de xerostomia e periodontite, entre outros. Estas manifestações orofaciais conduzem a limitações na mastigação, fala e deglutição (Crincoli et al., 2016; Da Silva et al., 2019).

Palavras-chave: Esclerose sistêmica; Manifestações orais; Tecido conjuntivo; Doença auto-imune

Abstract:

Systemic sclerosis (SSc) is a rare chronic disease that affects connective tissue and is distinguished by three main characteristics: microvascular damage, inflammation with activation of the immune system and tissue fibrosis (Lepri et al., 2024).

There are various manifestations of the disease that affect general health through gastrointestinal involvement, pulmonary hypertension, cardiac fibrosis, interstitial lung disease, liver dysfunction, sclerodermic renal crisis, digital ulcers and cutaneous sclerosis. All of these signs are the result of a pathological cascade typical of the disease, common to several organs and involving specific alterations in each of them (Asano, 2020).

In addition to these various systemic manifestations, systemic sclerosis also has a major impact on oral health. The oral manifestations are multiple and significantly reduce the quality of life of affected patients. It is important to note that these manifestations can be the result or primary symptom of systemic diseases. These include stiffness and atrophy of the facial skin, mask-like facial appearance, telangiectasia, loss of elasticity of the oral mucosa, thin lips, increased TMD symptoms, microstomia, hardening of the tongue and soft palate, varying degrees of xerostomia and periodontitis, among others. These orofacial manifestations lead to limitations in chewing, speaking and swallowing (Crincoli et al., 2016; Da Silva et al., 2019)

Key-words: Systemic sclerosis; Oral manifestations; Connective tissue; Autoimmune disease

Índice geral

I. Introdução	11
II. Desenvolvimento	13
2.1 Esclerose sistémica	13
2.1.1 Manifestações sistémicas da esclerose sistémica	18
2.1.2 Tratamento da esclerose sistémica	22
2.2 Manifestações orais da doença esclerose sistémica	23
2.2.1 Síndrome de sicca	25
2.2.2 Microstomia	27
2.2.3 Reabsorção óssea mandibular	31
2.2.4 Caries e reabsorção dentária	33
2.2.5 Neuropatia do nervo trigémeo	34
2.2.6 Distúrbios da articulação temporo mandibular	35
2.2.7 Envolvimento da mucosa oral	37
2.2.8 Lábios	40
2.2.9 Língua	41
2.2.10 Periodonto	42
2.2.10.1 Gingivite induzida por placa	42
2.2.11 Conclusão das manifestações orais	46
2.3 Consequências faciais decorrentes diretamente da esclerose sistémica	46
2.3.1 Face	46
2.3.2 Orofaringe e esófago	48
2.3.3 Nariz	48
2.3.4 Olhos	49
2.3.5 Opções de tratamento das manifestações faciais	49
2.4 Consequências orais do tratamento farmacológico da esclerose sistémica	49
2.4.1 Anti reabsorvíveis	50
2.4.2 Imunossupressores e antineoplásicos	51
2.4.3 Inibidores dos canais cálcio	52
2.4.4 Corticosteróides	53
2.4.5 Antibióticos	53
2.4.6 Antidepressivos anticolinérgicos	54
2.4.7 Anticoagulantes	54
2.4.8 Pilocarpina	55
2.5 Abordagem de um paciente com a esclerose sistémica no âmbito da medicina dentária	55
2.5.1 Pelo médico dentista	55
2.5.1.1 Condutas e recomendações no tratamento dentário	55
2.5.1.2 Reabilitação oral	59
2.5.1.2.1 Reabilitação com próteses removíveis	59
2.5.1.2.2 Reabilitação com implantes	62
2.5.1.3 Diagnóstico por parte do médico dentista	66
2.5.1.4 Colaboração entre especialistas	67
2.5.1.5 Prevenção	68
2.5.1.6 Riscos de cancros	69
2.5.1.7 Aconselhamento	70
2.5.1.7.1 Seguimento do paciente	70

2.5.1.7.2	Nutrição	70
2.5.1.7.3	Higiene oral	71
2.5.1.7.4	Queixas subjetivas de desconforto	72
2.5.1.7.5	Exercícios a serem propostos ao paciente	73
2.6	O doente e a sua relação com esclerose sistémica	74
2.6.1	Impacto psicológico e alterações da qualidade de vida	74
2.6.2	Grupos de suporte e motivação	76
III.	Conclusão	77
IV.	Bibliografia	79

Índice das figuras

Figura 1. Imagens térmicas, na imagem A, mãos sem o FR e na imagem B, mãos com o FR. Imagens adaptadas de ©DermNet.	21
Figura 2. Na imagem A, a calcinose digital e na imagem B uma radiografia de calcinose digital. Imagem adaptada de ©DermNet.	21
Figura 3. Paciente com ES, com uma abertura da boca ativa máxima de 19 mm, sensação de extremidade negativa, rugas labiais pronunciadas, nariz pontiagudo. Imagem adaptada de (Crincoli et al., 2016).	27
Figura 4. Identificação das telangiectasias e da microstomia numa paciente com esclerose sistémica. Imagem adaptada de ©DermNet.	28
Figura 5. Nas imagens “a” e “c”, vemos a abertura da boca antes do tratamento com laser de CO2, e nas imagens “b” e “d”, a abertura da boca após a última avaliação do tratamento, correspondendo respectivamente aos mesmos pacientes. Imagens adaptadas de (Bennani et al., 2016).	30
Figura 6. Na imagem A, uma mulher de 39 anos com microstomia resultante da ES antes do tratamento com transplante de gordura num ensaio de transplante de gordura versus células estromais derivadas do adiposo. Na imagem B na mesma paciente um ano depois do tratamento com transplante de gordura, observamos uma redução das limitações funcionais da boca. Imagens adaptadas de (Onesti et al., 2016).	30
Figura 7. Osteólise que afeta os maxilares na ES com uma reabsorção óssea do corpo e do ângulo da mandíbula direita. Imagem adaptada de (Delantoni & Matziari, 2015) ...	33
Figura 8. Atrofia da língua do lado esquerdo. Imagem adaptada de (Dixit et al., 2016)	41
Figura 9. Imagem tomográfica panorâmica reconstruída por feixe cónico onde podemos identificar o LPD alargado principalmente nos dentes 44, 45, 47 e 48 num paciente com ES progressiva (Mortazavi & Baharvand, 2016).	45
Figura 10. A radiografia periapical intra-oral da região dos dentes 37, 38 revela um alargamento do espaço do LPD (Srivastava et al., 2016).	45
Figura 11. Rosto em forma de máscara, nariz pequeno e apertado e aparência de boca de peixe. Imagem adaptada de (Jagadish et al., 2012).	47
Figura 12. Ortopantomografia mostrando uma assimetria grosseira da face do lado esquerdo com microdontia relativa e afinamento do ramo e do corpo da mandíbula. Imagem adaptada de (Dixit et al., 2016).	47
Figura 13. Presença de telangiectasia. Imagem adaptada de (Crincoli et al., 2016).	48
Figura 14. Esclerodactilia. Imagem adaptada de ©DermNet.	58

Índice de Tabelas

Tabela 1. Critérios de classificação da ES do Colégio Americano de Reumatologia/Liga Europeia contra o Reumatismo, adaptado de (Van Den Hoogen et al., 2013).....	16
Tabela 2. Características típicas dos principais subconjuntos de ES, adaptado de (Alhendi et al., 2020; Jordan et al., 2015; Van Den Hoogen et al., 2013)	18
Tabela 3. Quadro comparativo das manifestações de secura dos olhos e da boca na ES, adaptado de (Alantar et al., 2011; Avouac et al., 2006; Benz et al., 2021; Crincoli et al., 2016; Puzio et al., 2019; Da Silva et al., 2019; Smirani, Truchetet, et al., 2018).	26
Tabela 4. Escala de limitações orofaciais na esclerose sistémica, adaptado de (Alhendi et al., 2020), por sua vez adaptado de (Mouthon et al., 2007).....	75

Lista de Siglas

ATM - Articulação Temporomandibular

DGI - Doença Gastro Intestinal

ES - Esclerose Sistêmica

EScd - Esclerose Sistêmica cutânea difusa

EScl - Esclerose Sistêmica cutânea limitada

FR - Fenómeno de Raynaud

HLA - *Human Leukocyte Antigen*

HS - Hemorragia à Sondagem

HTAP - Hipertensão Arterial Pulmonar

INR - *International Normalized Ratio*

LPD - Ligamento Periodontal

MCF - Metacarpofalângicas

MHISS - *Mouth Handicap in Systemic Sclerosis*

OHRQoL - *Oral-Health-Related Quality of Life*

PID - Pneumopatia Intersticial Difusa

PS - Profundidade de Sondagem

RGE - Refluxo Gastroesofágico

SSc - *Systemic sclerosis*

I. Introdução

A esclerose sistêmica (ES) ou *systemic sclerosis* (SSc) deriva dos termos gregos "*sclero*" que significa rigidez e "*derma*", a pele. É uma doença crônica rara do tecido conjuntivo, caracterizada por três elementos principais: vasculopatia, autoimunidade e fibrose progressiva da pele e de múltiplos órgãos internos (Asano, 2020; Connolly, 2021; Makris et al., 2024; Volkmann et al., 2023).

O sistema imunológico tem como função principal a proteção dos hospedeiros contra agentes infecciosos. No entanto, este sistema imunitário pleiotrópico pode resultar em patologias em duas situações. Primeiro nas síndromes de deficiência imunológica definida pela incapacidade de um ou mais componentes do sistema imunológico de responder de forma protetora a um patógeno. A segunda situação são as doenças autoimunes caracterizadas pela incapacidade de distinguir entre o próprio organismo e elementos externos, que é considerada a base das doenças autoimunes (Wang et al., 2015).

A ES manifesta-se de forma heterogênea, afetando diversos órgãos como pulmões, trato gastrointestinal, coração e rins. As manifestações orais, embora menos evidentes nos estágios iniciais, incluem microstomia, xerostomia, rigidez lingual, alterações periodontais e reabsorção óssea mandibular, gerando impacto significativo na mastigação, fala e higiene oral (Crincoli et al., 2016; Da Silva et al., 2019).

Estes sinais reforçam o papel crucial da medicina dentária na identificação precoce da doença, sobretudo considerando os efeitos dos tratamentos farmacológicos, que podem agravar cáries e infecções fúngicas (Alhendi et al., 2020). A gestão do paciente com ES exige uma abordagem multidisciplinar coordenada, devido à imprevisibilidade da progressão e à variedade de sistemas de órgãos envolvidos (Jerjen et al., 2022b; Volkmann et al., 2023).

Neste contexto, esta revisão narrativa visa explorar as manifestações orais da doença, as suas implicações clínicas e propor estratégias de intervenção dentárias baseadas na evidência científica, promovendo a colaboração entre reumatologistas, dentistas e outros profissionais de saúde.

II. Desenvolvimento

2.1 Esclerose sistêmica

Dependendo do estudo, existem variações significativas na incidência e prevalência da esclerose sistêmica. No entanto, nas últimas décadas, tem-se observado uma tendência de aumento destes dois indicadores. Este aumento pode ser explicado principalmente por um maior conhecimento da doença por parte dos profissionais de saúde, bem como pelos avanços nos meios de diagnóstico e nos critérios de classificação (Bairkdar et al., 2021).

A nível mundial, Alhendi et al. (2020) estima que cerca de 1 em cada 10.000 pessoas sofre de ES e de acordo com Bairkdar et al. (2021), a taxa média de incidência global da ES está estimada em 1,4 novos casos por 100.000 pessoas por ano. A incidência da ES atinge o seu pico entre os 45 e os 64 anos de idade (Alhendi et al., 2020; Bairkdar et al., 2021).

Jerjen et al. (2022a) estimam a prevalência da doença entre 7,2 e 44,3 por 100 000 adultos e segundo Bairkdar et al. (2021), a prevalência combinada foi de 17,6 por 100 000 pessoas (Bairkdar et al., 2021; Jerjen et al., 2022a).

A incidência e a prevalência da ES são mais elevadas em determinadas regiões do mundo. A Europa e a América do Norte têm as taxas de prevalência e incidência mais elevadas, enquanto a Ásia tem as mais baixas. Isto sugere um papel potencial dos fatores genéticos, demográficos e ambientais na distribuição geográfica da doença (Alhendi et al., 2020).

A ES é uma doença que afeta predominantemente as mulheres, e as estatísticas variam consoante a fonte. Bairkdar et al. (2021) observaram um rácio mulher/homem de 5:1, ou seja, por cada 5 mulheres com esclerose sistêmica, há uma média de 1 homem que também tem a doença. Segundo Alhendi et al. (2020), a ES é 8 a 9 vezes mais comum nas mulheres do que nos homens (Alhendi et al., 2020; Bairkdar et al., 2021).

De acordo com Jerjen et al. (2022a), a idade média de diagnóstico da ES situa-se entre os 33,5 e os 59,8 anos e de acordo com Muntyanu et al. (2022), esta idade é de 47,1 anos (Muntyanu, 2022; Jerjen et al., 2022a).

A etiologia da ES não é totalmente compreendida. No entanto, é aceite que os fatores genéticos e ambientais contribuem significativamente para o seu desenvolvimento (Adigun et al., 2024).

Os fatores genéticos afetam a severidade e a suscetibilidade da ES e parecem estar ligados à autoimunidade, mas, por si só, não são suficientes para o desenvolvimento de uma ES clinicamente definida, embora aumentem a sua suscetibilidade. Como a maioria dos fatores genéticos da ES está relacionada com a imunidade e a inflamação, a exposição do organismo a certos fatores ambientais leva à ativação anormal do sistema imunológico, o que parece constituir a primeira etapa no desenvolvimento da doença. O pó de sílica, os solventes orgânicos, as resinas epóxi, os implantes mamários, o tolueno, o xileno, o tricloroetileno e cloreto de polivinilo são fatores ambientais e ocupacionais associados à ES, podendo influenciar o comportamento de diferentes tipos celulares, seja através da ação direta nas vias de sinalização celular e/ou por meio de mecanismos epigenéticos (Adigun et al., 2024; Asano, 2020).

Foram identificados outros agentes etiológicos potenciais da esclerose sistêmica, em particular certos agentes infecciosos, nomeadamente vírus capazes de persistir e reativar em indivíduos infetados. Entre os vírus suscetíveis de estarem envolvidos na génese da doença, contam-se o citomegalovírus humano (HCMV), o herpesvírus humano tipo 6 (HHV-6), o parvovírus B19 (B19V), o vírus Epstein-Barr e vários retrovírus (Adigun et al., 2024; Ferri et al., 2021).

É raro encontrar uma história familiar de ES nos doentes. No entanto, existe uma predisposição genética para o seu desenvolvimento, com muitos genes associados (Jerjen et al., 2022a).

A maioria dos genes de suscetibilidade envolvidos na ES são partilhados com outras doenças associadas ao colagénio, como a artrite reumatoide e o lúpus eritematoso

sistémico. São os genes não-HLA associados à imunidade e inflamação e os genes haplótipos do *Human Leukocyte Antigen* (HLA) (Asano, 2020).

A ES é agora reconhecida como uma doença profissional em indivíduos que estão sujeitos a exposições repetidas a poeiras de sílica, como é o caso, por exemplo, dos pedreiros. Estes fatores ambientais podem desencadear a doença em indivíduos geneticamente predispostos através de modificações epigenéticas. A combinação da desregulação imunitária e da vasculopatia resulta numa produção e deposição excessivas de proteínas da matriz extracelular, conduzindo à inflamação e à fibrose tecidual características da ES (Jerjen et al., 2022a).

Desde 2013, os critérios de classificação da ES foram desenvolvidos e aprovados conjuntamente pelo Colégio Americano de Reumatologia (ACR) e pela Liga Europeia contra o Reumatismo (EULAR) (Tabela 1). Um diagnóstico definitivo de ES baseia-se geralmente no cumprimento destes critérios de classificação (Puzio et al., 2019).

A pontuação total é obtida através da soma das pontuações máximas de cada categoria, sem dupla contagem. Uma pontuação final igual ou superior a 9 classifica um doente como tendo ES definitiva. No entanto, a presença de espessamento da pele nos dedos de ambas as mãos, que se estende até às articulações metacarpofalângicas (MCF), é por si só suficiente para classificar um doente como tendo esclerose sistémica. A este critério isolado é atribuída uma pontuação de 9 e é suficiente para estabelecer o diagnóstico de ES, sem necessidade de contar outras manifestações. Por outro lado, os doentes com espessamento cutâneo que não atinge os dedos não cumprem os critérios de classificação da ES (Van Den Hoogen et al., 2013).

Tabela 1. Critérios de classificação da ES do Colégio Americano de Reumatologia/Liga Europeia contra o Reumatismo, adaptado de (Van Den Hoogen et al., 2013)

O Colégio Americano de Reumatologia/Liga Europeia contra o Reumatismo critérios para a classificação da ES		
<u>Características clínicas ou biológicas associadas à ES</u>	<u>Subcategorias detalhando certos eventos</u>	<u>Pontuação atribuída a cada evento</u> (apenas a pontuação mais alta de um grupo é contada)
Espessamento da pele dos dedos das duas mãos até às articulações MCF (critério suficiente para classificar um sujeito com ES)	-	9
Espessamento da pele dos dedos (apenas a pontuação mais alta é considerada)	Dedos gordos	2
	Esclerodactilia distal nas articulações MCF, mas proximal às interfalângicas proximais	4
Lesões nas pontas dos dedos (apenas a pontuação mais alta é considerada)	Úlceras digitais	2
	Cicatrizes com depressões	3
Telangiectasias	-	2
Capilares periungueais anormais	-	2
HTAP e/ou PID (score max = 2)	Hipertensão arterial pulmonar	2
	Pneumopatia intersticial difusa	
Fenómeno de Raynaud (FR)	-	3
Auto-anticorpos específicos para ES (score max = 3)	Anti-centrômeros	3
	Anti-topoisomerase I (Scl-70)	
	Anti-polimerase III	

Devemos também diferenciar o diagnóstico com a “*escleroderma-like*” que incluem escleromixedema, lipodermatosclerose, fibrose sistêmica nefrogénica e outras. A ES pode ser distinguida dessas condições pela presença do fenómeno de Raynaud (FR), presença de autoanticorpos específicos da ES e anormalidades capilares periungueais (Jerjen et al., 2022a).

Há uma série de sinais que se considera indicarem um risco elevado de desenvolver esclerose sistêmica. Ao identificar estes sinais precoces, o diagnóstico pode ser feito numa fase em que a doença ainda está numa fase inicial e as manifestações clínicas não

são específicas nem suficientemente marcadas. Esta fase inicial é conhecida como esclerose precoce. O FR é o sinal mais característico. Trata-se de uma vasoconstrição transitória das pequenas artérias e arteríolas, desencadeada pelo frio, por vibrações ou por estímulos emocionais, que provoca uma palidez paroxística das extremidades, nomeadamente dos dedos das mãos e dos pés, do nariz ou dos lóbulos das orelhas. Por fim, certos marcadores serológicos específicos, como os anticorpos anti-centrómero ou anti-topoisomerase I, desempenham um papel decisivo na identificação desta forma precoce da doença (Puzio et al., 2019).

Desde a classificação de 2013, alguns critérios foram revistos, o que permitiu melhorar a precisão do diagnóstico, de modo a incluir os doentes com ES que não cumpriam os critérios de classificação anteriores (Alhendi et al., 2020).

Existem várias formas clínicas distintas devido, em particular, à grande diversidade do quadro clínico. Clinicamente, diferem na evolução da doença, na presença de complicações viscerais e no prognóstico associado (Puzio et al., 2019).

Existem quatro formas clínicas principais de esclerose sistémica: a forma cutânea limitada (EScl), a forma cutânea difusa (EScd), a *sine scleroderma* e a síndrome de sobreposição ou ES *overlap syndrome* (Tabela 2) (Alhendi et al., 2020).

Tabela 2. Características típicas dos principais subconjuntos de ES, adaptado de (Alhendi et al., 2020; Jordan et al., 2015; Van Den Hoogen et al., 2013)

Características típicas dos principais subconjuntos de ES			
Classificação da ES	Definição	Manifestação	Risco aumentado de
EScl	A pele distal nos cotovelos e joelhos está esclerosada, causando danos à pele do rosto. ANA positivos, o FR e as alterações capilares periungueais são fatores agravantes.	Esclerose da pele distal. História do FR. Recorrência frequente em estágio avançado. Hipertensão arterial pulmonar e doença gastro intestinal	Ter anticorpos anti centrómeros com alto risco de desenvolvimento PID, HTAP, e DGI, sob a forma de estenose esofágica, comprometimento da motilidade intestinal e má absorção.
EScd	ANA positivos, FR e alterações capilares periungueais, alterações celulares, envolvimento cutâneo proximal para além da esclerose distal	Envolvimento do membro proximal ou tronco com a pele esclerose Breve história do FR Risco aumentado de crise renal e envolvimento cardíaco Alta frequência de fibrose pulmonar grave	desenvolver anti topoisomerase I (anti-Sc70) ou anticorpos anti-RNAs polimerase III. Alto risco de envolvimento cardíaco, renal e pulmonar
Sine scleroderma	Forma rara de esclerose (2-8%) que poupa a pele, com características vasculares como telangiectasia, fibrose dos órgãos viscerais, FR e sorologia típica de ES (anticorpos anti centrómeros positivos)	FR Sorologia de ES típica ou características capillaroscópicas Sem espessamento da pele Manifestações vasculares de origem orgânica ou outras	
Overlap syndrome	Caracterizado por um dos três tipos de subconjuntos ES combinados com outra doença reumatológica autoimune como a síndrome de Sjörgren, lúpus eritematoso sistêmico, ou dermatomiosite.		

2.1.1 Manifestações sistêmicas da esclerose sistêmica

A ES é uma doença multissistêmica que pode afetar diversos órgãos, incluindo os pulmões (com manifestações como a fibrose e a doença pulmonar intersticial), o trato gastrointestinal (nomeadamente alterações da motilidade), o sistema vascular (como o FR e a hipertensão arterial pulmonar) e os rins, com destaque para a crise renal esclerosante (Connolly & Paik, 2023).

O envolvimento cardíaco primário é uma das manifestações mais relevantes observadas nos doentes com ES. Estas alterações cardíacas contribuem de forma significativa para a mortalidade associada à doença. Nos doentes que apresentam envolvimento cardíaco, existem seis manifestações que ocorrem com maior frequência. Entre elas, destaca-se a morte súbita de origem cardíaca, bem como a miocardite e as valvulopatias. As doenças pericárdicas também são comuns, manifestando-se sob a forma de derrame pericárdico, tamponamento cardíaco ou pericardite. A insuficiência cardíaca pode estar presente, com disfunção do ventrículo direito, esquerdo ou de ambos. Por fim, as alterações do ritmo cardíaco são frequentes, incluindo arritmias ventriculares e supraventriculares, anomalias de condução e alterações visíveis na eletrocardiograma (Bruni & Ross, 2021; Nadel et al., 2024).

As manifestações pulmonares observadas em doentes com ES podem ser agrupadas em duas categorias. Por um lado, as manifestações pulmonares primárias, que incluem nomeadamente a hipertensão pulmonar e o envolvimento do parênquima pulmonar. Por outro lado, encontram-se as manifestações pulmonares secundárias, que englobam as doenças das vias respiratórias associadas a episódios de broncoaspiração, resultantes do refluxo gastroesofágico (RGE), da toxicidade medicamentosa ou de infeções, entre outras. No contexto da ES, as duas principais causas de mortalidade continuam a ser a Pneumopatia Intersticial Difusa (PID) e a HTAP (De Almeida Chaves et al., 2021; Morales-Cárdenas et al., 2016).

As manifestações clínicas associadas ao envolvimento do trato digestivo superior são numerosas. Entre elas, destacam-se inicialmente os sintomas laringoesofágicos, frequentemente ligados à afetação da mucosa e das estruturas do esófago superior. A doença do RGE é também muito comum nos doentes com ES, manifestando-se por disfonia (voz rouca), disfagia orofaríngea, episódios de refluxo e sensação de ardor retroesternal (pirose). A disfunção do esfíncter esofágico inferior é outra manifestação frequente, favorecendo o refluxo ácido para o esófago. A isto junta-se a dismotilidade esofágica, muitas vezes responsável por disfagia distal, ou seja, dificuldade em engolir alimentos depois de passarem da cavidade oral. Por fim, a gastroparesia é igualmente observada com frequência. Esta traduz-se por uma sensação de saciedade precoce, distensão abdominal, náuseas, vômitos e perda de peso involuntária, refletindo um atraso

importante no esvaziamento gástrico. Estes sintomas comprometem de forma significativa a qualidade de vida dos doentes. As alterações fibróticas que afetam o trato gastrointestinal, tanto superior como inferior, resultam de uma acumulação excessiva de colagénio e de outros componentes da matriz extracelular. Este processo progressivo leva a distúrbios da motilidade, má absorção e dilatação dos segmentos intestinais (Nassar et al., 2022; Volkmann & McMahan, 2022).

Os principais sintomas musculoesqueléticos afetam os tendões (fricções tendinosas, tenossinovites), os músculos (mialgias, fraqueza muscular, miosite), assim como as articulações (artralgias, sinovites, retrações). Nos doentes com envolvimento muscular e esclerose sistêmica, a dor muscular (observada em 20 a 86 % dos doentes), e a fraqueza muscular constituem os sintomas clínicos mais frequentes. Os principais sintomas que demonstram um atingimento muscular são, na maioria dos casos, fadiga, mialgia generalizada e fraqueza muscular descrita de maneira mais frequente na forma simétrica e proximal (Lóránd et al., 2014; Pinto et al., 2010).

A crise renal esclerosante é a manifestação renal mais característica da esclerose sistêmica, distinguindo-se pelo início súbito de insuficiência renal aguda acompanhado de hipertensão arterial grave. O envolvimento renal na ES é observado em até 50% dos doentes e está ligado a uma maior mortalidade, sendo um fator prognóstico negativo importante (Chrabaszcz et al., 2020; Scheen et al., 2023).

Estudos indicam que a ES está associada a um risco aumentado de desenvolvimento de neoplasias, estimado entre 1,5 a 5 vezes superior ao da população geral. Os cancros mais frequentemente observados incluem os do pulmão, mama, esófago e de origem hematológica. Estas neoplasias foram identificadas em 3 a 11 % dos doentes com esclerose sistêmica, sobretudo naqueles com a forma EScd e idade mais avançada. A ligação entre a ES e o aparecimento de cancro é reconhecida há muitos anos. Por isso, é fundamental que o reumatologista se mantenha vigilante quanto à maior propensão para o desenvolvimento de cancro nestes pacientes, permitindo assim uma deteção precoce, intervenções terapêuticas rápidas e uma melhoria na evolução clínica (Lepri et al., 2022; Sargin et al., 2018).

Na esclerose sistêmica, a fibrose cutânea tem origem nas extremidades distais dos dedos das mãos e dos pés, progredindo posteriormente de forma proximal. A vasculopatia na ES está na origem de diversas alterações cutâneas, resultantes da disfunção endotelial e da redução do fluxo sanguíneo, que comprometem a oxigenação e a regeneração tecidual. Entre as manifestações clínicas associadas, destacam-se a fibrose da pele, a esclerodactilia, a fibrose orofacial, o espessamento da pele sobre as articulações, as alterações capilares periungueais, o FR (Figura 1), as úlceras digitais isquêmicas, as telangiectasias e as calcinoses (Figura 2) (Jerjen et al., 2022a ; Khanna et al., 2017).

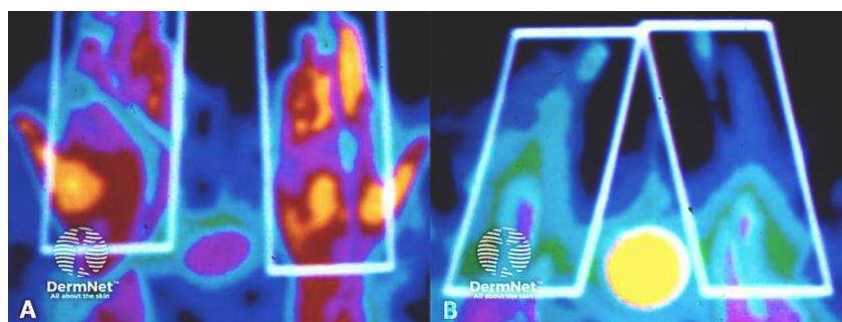


Figura 1. Imagens térmicas, na imagem A, mãos sem o FR e na imagem B, mãos com o FR. Imagens adaptadas de ©DermNet.

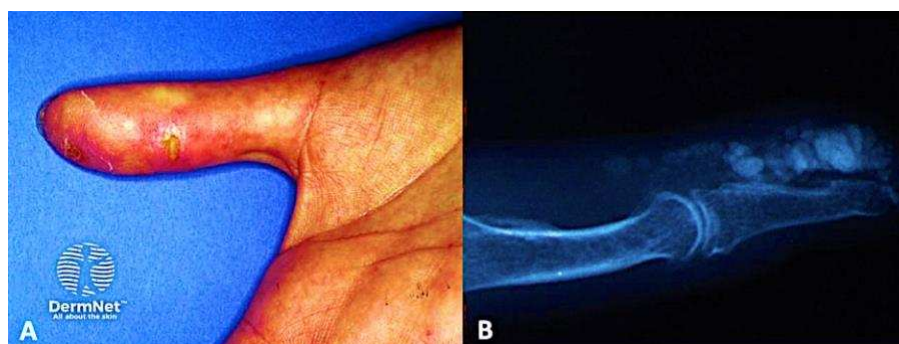


Figura 2. Na imagem A, a calcinose digital e na imagem B uma radiografia de calcinose digital. Imagem adaptada de ©DermNet.

De todas as doenças autoimunes sistêmicas, a ES destaca-se por ter um dos piores prognósticos e entre as doenças reumáticas e as doenças que afetam o tecido conjuntivo, a ES tem uma das taxas de mortalidade mais elevadas. No entanto, as taxas de sobrevivência têm melhorado ao longo dos anos, graças, em particular, ao diagnóstico precoce e a uma gestão mais eficaz das lesões dos órgãos internos (Jerjen et al., 2022a; Rubio-Rivas et al., 2014).

Os diferentes subtipos apresentam taxas de sobrevivência distintas. Aos 15 anos, a taxa de sobrevivência é de 81,9% para ES *sine scleroderma*, 59,7% para a forma EScl e 54,9% para a forma EScd (De Almeida Chaves et al., 2021).

A mortalidade é significativamente mais elevada nos doentes com ES do que na população em geral, com um SMR (*Standardized Mortality Ratio*) de 2,72, ou seja, aproximadamente 2,7 vezes mais probabilidade de morrer do que as pessoas sem a doença (Rubio-Rivas et al., 2014). No que diz respeito às taxas de mortalidade, de acordo com revisões sistemáticas, estudos de coorte e meta-análises, 75% dos doentes com ES ainda estão vivos cinco anos após o diagnóstico e cerca de 62,5% sobrevivem dez anos após o diagnóstico. Um quarto dos doentes morre no prazo de cinco anos após o diagnóstico e quase 4 em cada 10 no prazo de dez anos, sendo as principais causas de morte a insuficiência cardíaca grave ou arritmias cardíacas letais (Alhendi et al., 2020).

De acordo com Rubio-Rivas et al. (2014) e Scheen et al. (2023), a principal causa de morte nestes doentes é a fibrose pulmonar ou a HTAP mais a taxa de sobrevivência melhorou com a deteção precoce e o tratamento do envolvimento de órgãos internos (Jerjen et al., 2022a; Rubio-Rivas et al., 2014; Scheen et al., 2023)

2.1.2 Tratamento da esclerose sistêmica

O tratamento da ES centra-se nas manifestações específicas da doença, como a já referida envolvimento pulmonar, bem como a fibrose cutânea, o FR e as complicações gastrointestinais, com abordagens terapêuticas adaptadas ao estágio evolutivo e aos órgãos afetados (Asano, 2020).

Os inibidores da enzima de conversão da angiotensina desempenham um papel essencial na gestão terapêutica da disfunção cardíaca e no tratamento da crise renal esclerodérmica (Jerjen et al., 2022b).

Até à data, as recomendações terapêuticas relativas à ES não incluem tratamentos especificamente direcionados para as manifestações cardíacas. O tratamento da lesão cardíaca também inclui diuréticos e, se necessário, desfibriladores implantáveis. A terapêutica imunossupressora com micofenolato de mofetil ou corticosteróides pode ser

benéfica para a miocardite e a pericardite, e os AINEs e a colchicina para a pericardite (Bruni & Ross, 2021; Jerjen et al., 2022b).

No que diz respeito ao tratamento da PID em doentes com ES, várias opções terapêuticas têm sido exploradas. Agentes imunossuppressores como a ciclofosfamida, o micofenolato de mofetil ou a azatioprina foram amplamente estudados com o objetivo de limitar a progressão da doença pulmonar (Morales-Cárdenas et al., 2016).

A gestão das manifestações gastrointestinais da ES baseia-se essencialmente no tratamento sintomático. Atualmente, apenas estratégias terapêuticas focadas no alívio dos sintomas estão disponíveis, não existindo nenhum tratamento especificamente aprovado para as manifestações gastrointestinais da ES (Jerjen et al., 2022b).

No quadro clínico da miopatia associada à esclerose sistémica, ainda não existem recomendações de tratamento amplamente aceites (Lóránd et al., 2014). O tratamento da ES está em constante evolução, é complexo e exige uma abordagem multidisciplinar (Jerjen et al., 2022b).

2.2 Manifestações orais da doença esclerose sistémica

Na maioria dos casos de esclerose sistémica, a face e a cavidade oral são afetadas pela doença. Por exemplo, de acordo com os dados do registo da Rede Alemã de Esclerodermia Sistémica, 24,1% dos 5500 pacientes registados relataram danos concomitantes no aparelho mastigatório diretamente relacionados com a ES. No decurso da doença, quase 80% das pessoas com ES desenvolverão sintomas orofaciais (Benz et al., 2021; Sredojevic et al., 2024).

Esta perturbação da região orofacial manifesta-se através de uma grande variedade de sintomas. Estes incluem problemas dentários, tais como cáries e falta de dentes, problemas periodontais ou orofaciais, como xerostomia, reabsorção óssea mandibular ou microstomia. As manifestações cutâneas associadas podem ser distinguidas por telangiectasias, particularmente em redor da boca, bochechas, lábios e nariz. Estas manifestações orofaciais, embora frequentes na esclerose sistémica, são frequentemente

negligenciadas ou ofuscadas por outras complicações sistêmicas (Benz et al., 2021; Zhang et al., 2021)

As manifestações orais mais comuns em doentes com ES são variadas e afetam diversas estruturas anatómicas. Entre estas manifestações há repercussões dentárias como a cárie dentária, a doença periodontal como a gengivite e a periodontite. De acordo com uma revisão sistemática realizada por Smirani, Poursac et al. (2018), as manifestações orofaciais mais comuns em pacientes com ES são a microstomia, ou redução da abertura da boca, e a xerostomia, ou redução do fluxo salivar. São também frequentes os sintomas da articulação temporomandibular (ATM) e um aumento do risco de cancro da cavidade oral e da faringe (Smirani, Poursac, et al., 2018; Smirani, Truchetet, et al., 2018; Zhang et al., 2021).

A ES afeta a pele, as membranas mucosas e os músculos da boca e da face, sendo os lábios a área mais frequentemente afetada. Muitos doentes expressam também preocupações estéticas devido às manifestações cutâneas da esclerose sistêmica, bem como telangiectasias, alterações dentárias, dificuldade em abrir a boca, o que dificulta os procedimentos dentários, e boca seca. Além disso, em indivíduos com a doença, há crenulação da mucosa oral e orofaríngea, bem como síndrome de Sjögren (Alantar et al., 2011; Da Silva et al., 2019; Mosaddad et al., 2023).

As condições patognomónicas na região orofacial em doentes com ES afectam principalmente os lábios, seguidos de perto pela mucosa oral e, finalmente, pelas glândulas salivares, com uma prevalência decrescente para cada área (Benz et al., 2021).

Há também um endurecimento da pele na região perioral, resultando numa expressão facial característica semelhante a uma máscara, com lábios finos e pálidos, nariz pontiagudo e rugas periorais profundas. As telangiectasias também podem estar presentes, tanto intra-oralmente como extra-oralmente. Intra-oralmente, encontramos gengivas retraídas, uma redução no tamanho dos lábios e escleroglossia, também conhecida como rigidez da língua (Benz et al., 2021; Crincoli et al., 2016).

Os sinais iniciais de ES incluem escleroglossia ou encurtamento e espessamento do frénulo da língua. Os sinais sensoriais regionais, como a nevralgia ou a neuropatia do

glossofaríngeo e do trigêmeo podem ocorrer isoladamente e não sistemáticos (Mosaddad et al., 2023).

Ao longo da literatura, tem sido observada uma forte associação entre o envolvimento orofaríngeo da ES e a qualidade de vida dos doentes. Estes doentes têm mais doenças orais e a sua qualidade de vida relacionada com a saúde é muito inferior à dos indivíduos saudáveis (Smirani, Truchetet, et al., 2018).

2.1.1 Síndrome de sicca

A xerostomia (Tabela 3), frequentemente relatada por doentes com esclerose sistémica, está presente em cerca de 64 a 78 % dos casos (Alhendi et al., 2020; Benz et al., 2021). Esta condição pode ser causada por fibrose das glândulas salivares maiores, infiltração linfocitária semelhante à do Síndrome de Sjögren, e destruição dos ácinos glandulares (Crincoli et al., 2016; Baron et al., 2014). Além disso, o uso prolongado de certos fármacos imunossupressores ou anti-hipertensores, frequentemente prescritos no tratamento da esclerose sistémica, também contribui para a hipossalivação (Da Silva et al., 2019).

A hipofunção salivar manifesta-se não só pela redução do fluxo salivar total (em repouso e estimulada), mas também por alterações na composição da saliva: menor concentração de proteínas, imunoglobulinas, pH mais ácido, viscosidade aumentada e redução da sua capacidade tampão (Puzio et al., 2019). A saliva torna-se espessa, com dificuldade de lubrificação dos tecidos orais, e em alguns casos observa-se ainda o fenómeno de *pooling* salivar, resultante da dificuldade de deglutição e da ausência de estímulo mecânico adequado.

Tabela 3. Quadro comparativo das manifestações de secura dos olhos e da boca na ES, adaptado de (Alantar et al., 2011; Avouac et al., 2006; Benz et al., 2021; Crincoli et al., 2016; Puzio et al., 2019; Da Silva et al., 2019; Smirani, Truchetet, et al., 2018).

Quadro comparativo das manifestações de secura dos olhos e da boca na ES			
Manifestação	Definição / descrição	Prevalência e contexto	Associação / particularidades
Síndrome de sicca	Conjunto de sintomas relacionados com a secura das membranas mucosas oculares e orais (xerofthalmia e xerostomia) causada por uma hipofunção das glândulas exócrinas, muitas vezes secundária à fibrose glandular	Elevada prevalência em doentes com ES, cerca de 68% num estudo prospetivo de 133 doentes de Avouac et al. (2006)	Relacionado principalmente com a fibrose glandular na ES; acompanhado por sintomas secos sem necessariamente corresponder a um Sjögren
Xerofthalmia	Olhos secos devido à diminuição da produção de lágrimas	56% dos pacientes ES relatam este sintoma no estudo de Avouac et al. (2006); associado a uma alteração da função das glândulas lacrimais e pálpebras.	Frequente na síndrome de sicca e na síndrome de Sjögren associada com a ES
Xerostomia	Sensação subjetiva de boca seca, diminuição da secreção salivar, frequentemente associada a fibrose das glândulas salivares na esclerose sistêmica.	A prevalência de xerostomia clínica varia de 22% a 70% segundo Puzio et al. (2019); associada a hiposialia objetiva em outros estudos.	Contribui para um aumento do risco de cáries dentárias, candidíase e distúrbios funcionais da cavidade oral como desconforto ao mastigar, engolir, falar ou usar dentaduras
Síndrome de Sjörgren	Exocrinopatia autoimune crônica caracterizada pela infiltração linfocitária focal das glândulas exócrinas com perda de função, confirmada por biopsia glandular e/ou autoanticorpos específicos (anti-Ro/SSA, anti-La/SSB).	Prevalência de cerca de 14% em pacientes com ES no estudo de Avouac et al. (2006); mais associado à forma EScl	Síndrome secundária em ES caracterizada por xerostomia e xerofthalmia com critérios histológicos e sorológicos precisos.

Clinicamente, os doentes queixam-se de secura oral, disfagia, ardor, alteração ou perda do paladar, halitose, dificuldades na fala e mastigação, bem como sensação de língua rugosa ou pegajosa (Crincoli et al., 2016; Alhendi et al., 2020). Esta situação compromete significativamente a qualidade de vida, dificultando também o uso de próteses removíveis e favorecendo o desenvolvimento de candidíase oral, erosão dentária e doença periodontal (Zhang et al., 2021; Puzio et al., 2019).

A abordagem terapêutica baseia-se em estratégias sintomáticas e preventivas: ingestão frequente de água, uso de saliva artificial, pastilhas ou gomas sem açúcar, e medicamentos sialagogos como a pilocarpina e a cevimelina em casos selecionados. A aplicação tópica de flúor, higiene oral rigorosa e consultas regulares no médico dentista são essenciais para minimizar os efeitos da xerostomia a longo prazo (Mosaddad et al., 2023; Alhendi et al., 2020).

2.1.2 Microstomia

Entre as manifestações orais associadas à esclerose sistêmica, o fator mais frequentemente observado é a redução da abertura da boca, também conhecida como microstomia (Figura 3 e Figura 4), causada pela esclerose da pele e dos músculos mastigatórios (Zhang et al., 2021).



Figura 3. Paciente com ES, com uma abertura da boca ativa máxima de 19 mm, sensação de extremidade negativa, rugas labiais pronunciadas, nariz pontiagudo. Imagem adaptada de (Crincoli et al., 2016).

Esta limitação é avaliada medindo a distância entre as comissuras da boca. Se, na abertura máxima, esta distância for inferior à soma dos diâmetros mesio-distais dos seis dentes frontais superiores, considera-se que o doente tem microstomia (Alhendi et al., 2020; Crincoli et al., 2016).



Figura 4. Identificação das telangiectasias e da microstomia numa paciente com esclerose sistêmica.

Imagem adaptada de ©DermNet

Entre todas as manifestações orais da esclerose sistêmica, a redução da abertura da boca é provavelmente uma das mais comuns e mais conhecidas (Crincoli et al., 2016; Jung et al., 2017; Pizzo et al., 2003; Rannou et al., 2017; Da Silva et al., 2019; Wada & Ram, 2013).

Esta microstomia é causada principalmente pela remodelação da cápsula da ATM, bem como pela esclerose facial ou fibrose dos lábios e da pele peri-oral. Esta rigidez conduz não só à microstomia, mas também à microqueília, caracterizada por uma redução anormal do tamanho dos lábios e pelo aparecimento de pregas periorais. Estes dois fenómenos são frequentemente acompanhados por uma redução da distância interincisal (Alhendi et al., 2020; Puzio et al., 2019).

As consequências desta microstomia são múltiplas e manifestam-se em vários aspectos da vida quotidiana, em particular por uma deterioração da qualidade de vida dos doentes com esclerose sistêmica, principalmente devido ao enfraquecimento da capacidade de comer, falar e mastigar, limitações nos movimentos mandibulares com trismo ou espasmos musculares, mas também em dificuldades na manutenção da higiene oral (Puzio et al., 2019; Zhang et al., 2021).

Estas manifestações são encontradas em 70% dos indivíduos com ES e podem levar a uma maior incidência de doenças orais como a cárie, a doença periodontal e outras infeções orais. Além disso, tratamentos dentários podem ser mais difíceis devido à abertura limitada da boca (Alhendi et al., 2020; Crincoli et al., 2016).

A saúde oral é frequentemente comprometida por uma variedade de fatores, incluindo a restrição da abertura da boca, que resulta numa restrição do acesso aos dentes, frequentemente combinada com a redução do movimento das bochechas e da língua. Neste contexto, é crucial manter a dentição existente, uma vez que a reabilitação protética pode tornar-se particularmente difícil devido à abertura bucal restrita. São necessários exames mais aprofundados quando a abertura interincisal máxima é igual ou inferior a 40 milímetros (Puzio et al., 2019).

Esta redução da abertura bucal em pacientes com ES está também associada à atrofia e diminuição da elasticidade da pele, à deposição de colagénio perioral e à reabsorção patológica do processo condilar (Da Silva et al., 2019).

Por conseguinte, o exame intra-oral, ainda mais necessário nestes doentes, torna-se difícil, se não impossível, devido a esta microstomia. Esta dificuldade pode levar a atrasos no diagnóstico, nomeadamente na deteção de cancros orais (Benz et al., 2021).

Existem várias abordagens terapêuticas para a microstomia. Uma abordagem não invasiva, utilizando a Luz Intensa Pulsada (LIP), remodela a formação de colagénio na pele que está presente em excesso e responsável pela rigidez da pele, limitando assim a abertura bucal. Esta remodelação aumenta a elasticidade da pele na zona perioral, o que contribui para aumentar a distância interincisal (Puzio et al., 2019).

As injeções de *botulinum* e os tratamentos com laser de CO₂ pulsado também demonstraram uma melhoria significativa na abertura da boca e na estética das pregas circum-orais (Figura 5) (Alhendi et al., 2020; Puzio et al., 2019).



Figura 5. Nas imagens “a” e “c”, vemos a abertura da boca antes do tratamento com laser de CO2, e nas imagens “b” e “d”, a abertura da boca após a última avaliação do tratamento, correspondendo respectivamente aos mesmos pacientes. Imagens adaptadas de (Bennani et al., 2016).

O transplante de gordura autóloga para a região perioral do doente, bem como as injeções de células estromais derivadas do tecido adiposo, também têm mostrado resultados positivos no tratamento da microstomia (Figura 6). Para mascarar as lesões cutâneas, os transplantes de gordura autóloga tornaram-se recentemente a técnica de eleição (Puzio et al., 2019).



Figura 6. Na imagem A, uma mulher de 39 anos com microstomia resultante da ES antes do tratamento com transplante de gordura num ensaio de transplante de gordura versus células estromais derivadas do adiposo. Na imagem B na mesma paciente um ano depois do tratamento com transplante de gordura, observamos uma redução das limitações funcionais da boca. Imagens adaptadas de (Onesti et al., 2016).

A fim de melhorar a abertura da boca, pode ser implementada uma abordagem fisioterapêutica, incluindo exercícios diários de alongamento. Quando a limitação da abertura da boca é limitada a menos de 30 mm, num caso de microstomia grave, foi observado uma melhoria após três meses de exercícios de alongamento, com nível moderado de evidência (nível 2) (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020)

Numa abordagem mais invasiva, a comissuroplastia, ou alargamento cirúrgico das comissuras da boca, combinada com enxerto de gordura autóloga, pode ser uma opção válida nos casos em que a abertura da boca é inferior a 16 cm. No entanto, a cicatrização prejudicada das feridas pós-operatórias pode levar à formação de cicatrizes, o que pode resultar no retorno da microstomia, e este método deve ser reservado para os casos mais graves (Alhendi et al., 2020; Mosaddad et al., 2023).

2.1.3 Reabsorção óssea mandibular

A reabsorção óssea da mandíbula é responsável por um envolvimento esclerótico facial marcado e pela limitação da abertura da boca (Alantar et al., 2011).

Em aproximadamente 10% dos pacientes com esclerose sistêmica, o envolvimento dos tecidos faciais e dos músculos da mandíbula pode levar à pressão e reabsorção mandibular, que está ligada a fraturas patológicas (Figura 7) (Puzio et al., 2019).

A reabsorção da mandíbula ocorre em 10 a 33% dos pacientes com ES e esta reabsorção é mais frequentemente encontrada em doentes que apresentam a forma ES_{cd} (Alhendi et al., 2020; Crincoli et al., 2016).

No que diz respeito às causas da reabsorção mandibular, vários fatores estão envolvidos, embora os mecanismos permaneçam mal compreendidos. Está a ser considerada uma etiologia multifatorial. A hipóxia resultante da microvasculopatia causada pela esclerose sistêmica, o endurecimento da pele e a atrofia muscular que conduzem a uma pressão isquêmica, bem como a inserção dos músculos na mandíbula, contribuem para o desenvolvimento de lesões osteonecróticas. A causa mais provável das alterações observadas é a hipovascularização gengival e/ou óssea. Além disso, alterações atróficas

e fibróticas na sinóvia influenciam o envolvimento da ATM (Alantar et al., 2011; Crincoli et al., 2016).

A vasculopatia resultante da ES leva à desregulação óssea. Num ambiente hipóxico, é desencadeado um mecanismo celular que envolve a apoptose dos osteócitos, as células responsáveis pela produção de tecido ósseo, e a proliferação seguida de diferenciação dos osteoclastos, as células que destroem o tecido ósseo. Estes mecanismos celulares são facilitados pela estimulação e inibição das vias de sinalização celular, em particular pela ativação das vias do ativador do recetor do fator nuclear- κ B (RANK) e do ligando RANK (RANKL) (Mosaddad et al., 2023).

Existem zonas específicas de reabsorção óssea na região maxilo facial, facilmente identificáveis numa ortopantomografia, nomeadamente nos ângulos mandibulares. Esta reabsorção afeta particularmente as zonas de inserção dos músculos mastigatórios, onde a contração muscular resultante da formação excessiva de tecido fibrótico favorece a reabsorção óssea (Figura 7). Os músculos envolvidos são o pterigóideo lateral, o temporal e o ventre anterior do músculo digástrico. Diferentes áreas da mandíbula são afetadas, sendo os ângulos mandibulares os mais comumente envolvidos, seguidos do côndilo, do processo coronoide e do bordo posterior do ramo. A reabsorção mandibular geralmente ocorre bilateralmente e de forma assintomática, com exceção da área condilar. Embora muitas vezes não apresente sintomas clínicos evidentes, pode ter um impacto estético, alterando a aparência da mandíbula (Crincoli et al., 2016; Puzio et al., 2019)

As manifestações incluem um maior risco de fraturas mandibulares, particularmente em caso de extração dentária, reabsorção dentária externa, osteomielite, má oclusão, assimetrias faciais e neuropatias em 4% dos doentes com ES (Alhendi et al., 2020; Puzio et al., 2019).

No caso da osteólise mandibular, não é necessário nenhum tratamento específico, apenas um simples acompanhamento (Alantar et al., 2011).

As consequências clínicas desta reabsorção óssea são muitas e variadas, razão pela qual todos os doentes com ES devem ser submetidos a um rastreio radiológico sistemático para permitir a deteção precoce da reabsorção óssea mandibular e, assim, evitar o risco

de fratura iatrogénica, particularmente durante cirurgias como extracções dentárias. Segundo Marmary et al. (1981), a reabsorção do ângulo mandibular, na ausência de qualquer outra causa identificável, pode ser considerada patognomónica de esclerose sistémica. Por conseguinte, é essencial adotar uma maior vigilância diagnóstica ao avaliar estes doentes, mesmo na ausência de sinais clínicos (Marmary et al., 1981; Puzio et al., 2019)



Figura 7. Osteólise que afeta os maxilares na ES com uma reabsorção óssea do corpo e do ângulo da mandíbula direita. Imagem adaptada de (Delantoni & Matziari, 2015)

2.1.4 Caries e reabsorção dentária

Os indivíduos com ES têm um risco acrescido de infeções orais, tais como cáries dentárias, candidíase e doença periodontal. Este risco está associado à xerostomia, à dificuldade de higiene oral e à utilização de fármacos imunossupressores, o que explica a elevada prevalência de perda de dentes nestes doentes em comparação com a população em geral (Alhendi et al., 2020).

Os doentes com ES apresentam frequentemente uma deterioração da sua dentição, causada por vários fatores. A xerostomia é um fator chave na deterioração da saúde oral, uma vez que resulta de uma alteração na função exócrina das glândulas salivares, levando a uma mudança na qualidade e quantidade de saliva. A mucosa torna-se também mais brilhante, o que, associado a uma produção insuficiente de saliva, favorece o aparecimento de infeções como a cândida e aumenta a frequência de cáries dentárias. Outro fator agravante para a saúde oral dos doentes com ES é a dificuldade em manter uma higiene oral adequada, devido à reduzida destreza manual e à microstomia.

Este facto dificulta a escovagem dos dentes e a manutenção da prótese, agravando problemas orais como a cárie. Além disso, podem desenvolver-se erosões dentárias, particularmente como resultado do refluxo ácido, que é frequentemente observado nestes pacientes (Alhendi et al., 2020).

Num estudo realizado por Da Silva et al., (2019), foi observada uma elevada prevalência de erosão dentária em quase um terço dos indivíduos com esclerose sistêmica. Pensa-se que este aumento da erosão do esmalte e da dentina seja facilitado pela xerostomia, bem como pelo pH mais ácido da saliva, induzido pela doença do RGE associada à dismotilidade esofágica. De acordo com Baron et al. (2014), este refluxo pode também ser responsável pelo aumento da perda dentária (Alhendi et al., 2020; Da Silva et al., 2019).

As manifestações dentárias da ES incluem a reabsorção radicular idiopática em alguns pacientes, o que é explicado pelo envolvimento de um processo erosivo que influencia a mandíbula adjacente (Puzio et al., 2019).

Podem ser tomadas várias medidas para gerir esta deterioração. Os doentes devem adotar auxiliares de higiene oral, como produtos de saliva artificial, e manter uma hidratação adequada. A aplicação tópica de flúor pode ajudar a fortalecer os dentes e a prevenir as cáries. É também essencial agendar visitas frequentes ao dentista para monitorizar a evolução da condição oral e intervir rapidamente em caso de complicações (Alhendi et al., 2020).

2.1.5 Neuropatia do nervo trigémeo

A nevralgia do trigémeo é paroxística, ou seja, pode atingir subitamente uma intensidade máxima e caracteriza-se por episódios curtos e recorrentes de dor intensa. Esta nevralgia pode ser uni ou bilateral nas regiões inervadas por um ou mais ramos do nervo trigémeo. Os músculos mastigatórios são mais raramente afetados, pois predomina a lesão sensorial. A dor é causada pela acumulação de colagénio produzido em excesso no perineuro e/ou pela redução da vascularização do próprio nervo trigémeo (Puzio et al., 2019).

A neuropatia do trigêmeo pode ser a consequência da reabsorção mandibular, uma neuropatia encontrada em 4% dos doentes com esclerose sistémica, que aparece mais frequentemente associada ao ramo maxilar (V2) e ao ramo mandibular (V3) do nervo trigêmeo (V) (Alhendi et al., 2020).

A neuropatia do trigêmeo é uma condição dolorosa que pode resultar da reabsorção dentária extensa através da compressão do nervo alveolar inferior (Puzio et al., 2019).

Entre as manifestações associadas à esclerose sistémica, os danos nos sistemas nervosos central e periférico podem provocar cefaleias, crises epiléticas, perturbações cognitivas, bem como neuropatias e nevralgias, como a nevralgia do trigêmeo ou do glossofaríngeo (Alhendi et al., 2020).

Ao fim de permitir um diagnóstico precoce, é muito importante notar que a manifestação oral mais comum que precede o envolvimento sistémico parece ser a nevralgia do trigêmeo. Esta nevralgia pode ser o primeiro sintoma da doença do tecido conjuntivo. De facto, a nevralgia do trigêmeo é a perturbação do sistema nervoso periférico mais frequentemente relatada em doentes com esclerose sistémica (Puzio et al., 2019).

2.1.6 Distúrbios da articulação temporo mandibular

As lesões da ATM são muito frequentes em doentes com esclerose sistémica. Uma das causas prováveis destas manifestações é o fenómeno de reabsorção óssea mandibular. Nesses pacientes, identifica-se uma maior prevalência de sinais clínicos de disfunção da ATM, incluindo dor, ruídos articulares ou limitações nos movimentos mandibulares, bem como alterações características na ressonância magnética, incluindo alterações no disco articular, nas superfícies articulares e na estrutura óssea (Puzio et al., 2019).

A reabsorção condilar, a atrofia e fibrose muscular e a fibrose sinovial são mecanismos responsáveis por uma maior prevalência do desenvolvimento de disfunção da ATM e dor em pacientes com ES (Alhendi et al., 2020).

Está agora bem estabelecido que os doentes com ES têm um risco significativamente maior de desenvolver dor e disfunção da ATM em comparação com a população em geral. Além disso, observa-se uma maior frequência de sintomas e sinais clínicos de lesões orais

e articulares nestes doentes, em comparação com controlos saudáveis (Alhendi et al., 2020; Crincoli et al., 2016).

De acordo com um estudo de Matarese et al. (2016), existem significativamente mais sintomas e sinais de disfunção articular em doentes com ES do que em indivíduos saudáveis (Matarese et al., 2016; Puzio et al., 2019).

Os sintomas associados à ES incluem sinovite erosiva simétrica, que pode levar a irregularidades nas articulações e a limitações funcionais. A artrite da ATM, que pode afetar até 80% dos doentes com doenças reumáticas, está associada a dor, dismorfismo facial e incapacidade permanente se não for diagnosticada e tratada precocemente. As causas prováveis destas disfunções da ATM incluem fenómenos de reabsorção óssea mandibular, bem como um aumento da espessura dérmica e uma redução da elasticidade da pele induzida pela deposição de colagénio. Estas etiologias contribuem para a limitação do movimento mandibular nos doentes com ES (Puzio et al., 2019).

Assim, para além das suas manifestações dermatológicas e reumatológicas, a ES parece ser um fator contribuinte para os distúrbios da ATM, favorecendo um aumento da dor orofacial e comprometendo a função mastigatória (Crincoli et al., 2016).

As alterações da ATM observadas em doentes com ES não são patognomónicas da doença. De facto, estas anomalias podem não ser exclusivamente atribuíveis ao processo de esclerose sistémica. A distinção entre os distúrbios da ATM associados à patologia sistémica e os resultantes de condições de origem local, como a osteoartrite ou a artrite traumática, permanece muitas vezes complexa e requer uma avaliação clínica e radiológica minuciosa (Puzio et al., 2019).

No contexto da esclerose sistémica, os danos no sistema mastigatório são uma manifestação frequente e clinicamente significativa. Como resultado da lesão da mucosa oral e da cápsula da ATM, os movimentos de mastigação e deglutição podem estar comprometidos. Para além disso, o aparecimento de miopatia inflamatória durante o curso da doença pode agravar estas disfunções, resultando num maior comprometimento da capacidade de mastigação e de deglutição. Esta lesão muscular está associada a um risco acrescido de problemas de deglutição e de pneumonia por aspiração, uma complicação potencialmente grave. Para além do impacto estético frequentemente

observado na esclerose sistêmica, os danos no sistema manducatório podem levar a graves limitações funcionais, afetando consideravelmente a qualidade de vida dos doentes (Alantar et al., 2011).

A ressonância magnética (RM) é considerada o padrão ouro para o diagnóstico de distúrbios da ATM, proporcionando uma análise abrangente e um diagnóstico preciso. Em doentes com esclerose sistêmica, este exame pode revelar um vasto leque de anomalias, tais como deslocamento do disco articular com ou sem redução, ausência de deslocamento do disco, achatamento reabsorção e erosão do côndilo, irregularidades das superfícies articulares, achatamento da eminência temporal, bem como alterações ósseas degenerativas na ATM, incluindo formação de osteófitos. Quando o acesso à RM não é possível, a ultrassonografia de alta resolução pode ser usada como uma alternativa para monitorar os danos à ATM (Alhendi et al., 2020; Puzio et al., 2019).

Na gestão conservadora da disfunção da ATM, o principal objetivo é reduzir a dor e melhorar a amplitude de abertura da boca, em particular através de exercícios de alongamento passivos e ativos (Alhendi et al., 2020).

2.1.7 Envolvimento da mucosa oral

Existem muitas causas possíveis para este atingimento patológico da mucosa oral e as etiologias são específicas dos doentes com esclerose sistêmica. Estas incluem causas nutricionais, medicinais e mecânicas (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020; Benz et al., 2021; Da Silva et al., 2019).

Do ponto de vista nutricional, a desnutrição ou a ingestão nutricional deficiente, bem como as deficiências em vitaminas essenciais, podem levar à atrofia e ulceração da mucosa oral. As carências nutricionais observadas na ES resultam principalmente da má absorção gastrointestinal de nutrientes essenciais. Esta absorção deficiente, nomeadamente das vitaminas B9 ou ácido fólico, B12 (que provoca anemia perniciosa) e ferro, está na origem das carências nutricionais responsáveis pela atrofia da mucosa oral (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020; Benz et al., 2021).

A atrofia da mucosa oral pode ter várias origens, podendo ser o resultado de uma atrofia gástrica, como se observa frequentemente no contexto de uma anemia perniciosa secundária a uma má absorção de vitamina B12. A insuficiência pancreática exócrina ou as lesões intestinais ligadas à proliferação bacteriana podem também contribuir para o desenvolvimento de uma mucosa atrófica. Clinicamente, estes desequilíbrios refletem-se em lesões de abrasão moderada na língua (Alantar et al., 2011).

A deficiência de ferro também pode ser explicada pela presença de hemorragia gastrointestinal crônica, favorecida pela microangiopatia e telangiectasia características da esclerose sistêmica, levando ao desenvolvimento de anemia por deficiência de ferro (Alhendi et al., 2020).

Em termos mecânicos, a associação entre fibrose da mucosa e hipossialia favorece o aparecimento de crenações por aumentar as forças de fricção entre os dentes e a mucosa jugal (Da Silva et al., 2019).

As manifestações que afetam a mucosa oral, como a atrofia ou as ulcerações, podem também resultar dos efeitos adversos de certos tratamentos medicamentosos prescritos no âmbito do tratamento da esclerose sistêmica. Entre os agentes mais frequentemente implicados encontram-se os imunossupressores, nomeadamente o metotrexato, a azatioprina e a ciclofosfamida (Alhendi et al., 2020; Benz et al., 2021).

Entre as manifestações orais frequentemente observadas em doentes com esclerose sistêmica, os danos na mucosa oral desempenham um papel fundamental. A fibrose submucosa induzida pelo processo de ES leva a uma atrofia progressiva dos tecidos, acompanhada por um aumento da sensibilidade. Clinicamente, a mucosa torna-se pálida, fina e tem um aspeto esclerótico, refletindo a alteração estrutural do tecido conjuntivo subjacente (Puzio et al., 2019).

O envolvimento da mucosa oral na ES manifesta-se frequentemente pelo aparecimento de telangiectasias e crenações. Segundo Ghom & Ghom. 2014, as crenações são determinadas pela presença persistente de marcas deixadas pelo contorno dos dentes na mucosa jugal. Estas alterações da mucosa apresentam uma distribuição comparável em ambas as formas clínicas da doença, sejam elas limitadas ou difusas. De acordo com dados reportados por Leung et al. (2011), mais de 80% dos pacientes com ES apresentam

telangiectasia da mucosa oral, evidenciando a elevada prevalência desta manifestação clínica (Leung et al., 2011; Da Silva et al., 2019).

As manifestações clínicas da ES na mucosa oral incluem úlceras aftosas recorrentes, atrofia das papilas linguais e glossodinia (Alhendi et al., 2020).

As ulcerações orais apresentam-se como lesões arredondadas ou ovais na mucosa oral, bem como petéquias, caracterizadas por pequenas lesões puntiformes vermelhas ou acastanhadas que não podem ser apagadas com pressão (Crincoli et al., 2016).

As telangiectasias da mucosa oral encontram-se em particular no bordo lateral da língua e na mucosa jugal. Estas manifestações vasculares são frequentemente relatadas em pacientes com ES (Puzio et al., 2019).

As malformações vasculares que afetam a mucosa oral estão normalmente localizadas na superfície labial e são particularmente propensas a episódios hemorrágicos, especialmente em caso de trauma (Alhendi et al., 2020).

Uma hipersensibilidade da mucosa oral e o desenvolvimento de dor é relatado como queimadura na cavidade oral podem ocorrer em resultado da atrofia dos tecidos submucosos (Alhendi et al., 2020).

Em termos de gestão terapêutica das telangiectasias, uma abordagem conservadora pode envolver a utilização de laser de corante pulsado e de luz intensa pulsada quando há hemorragias ou preocupações estéticas, particularmente quando os lábios estão envolvidos. No entanto, na maioria dos casos, não requerem tratamento. Embora estas técnicas permitam tratar as telangiectasias baças, a sua eficácia é geralmente limitada no tempo (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020).

O tratamento da ulceração e da atrofia da mucosa oral envolve a correção de deficiências nutricionais, o ajuste ou a substituição de tratamentos imunossupressores e a aplicação de agentes protetores locais para promover a cicatrização das lesões. Na presença de úlceras persistentes que se recusam a cicatrizar, recomenda-se uma atitude cautelosa, podendo

ser necessária uma biópsia para excluir uma patologia subjacente mais grave (Benz et al., 2021).

O acompanhamento médico para explorar as causas subjacentes, juntamente com uma reavaliação dos tratamentos atuais, pode ser necessário na presença de lesões persistentes ou quando se prevê uma mudança de medicação. Nesses casos, recomenda-se também o encaminhamento para um especialista em medicina oral ou cirurgia oral (Alhendi et al., 2020).

Foi observada uma elevada concentração de carcinomas de células escamosas na mucosa oral de doentes com ES porque a microstomia faz que o exame intraoral dedicado é difícil ou mesmo impossível em muitos casos. Este achado realça a importância de realizar um exame completo e sistemático da cavidade oral nestes doentes, a fim de permitir a deteção precoce de quaisquer lesões malignas. Para facilitar o exame, a utilização de um endoscópio quando o doente tem uma abertura de boca limitada pode revelar-se útil (Benz et al., 2021).

2.1.8 Lábios

Os lábios também sofrem uma transformação progressiva devido à fibrose. O envolvimento cutâneo da região orofacial leva a um estreitamento do orifício oral, acompanhado pelo aparecimento de rugas periorais, também conhecidas como sulcos circum-orais ou pregas radiais nas comissuras labiais. Esta fibrose localizada afeta diretamente o músculo orbicular dos lábios e é uma manifestação orofacial observada em cerca de 70% dos doentes com esclerose sistêmica. Os lábios aparecem finos e pálidos (Benz et al., 2021; Crincoli et al., 2016; Mosaddad et al., 2023).

Nas formas mais avançadas e graves de esclerose sistêmica, a retração dos lábios e dos tecidos periorais pode impossibilitar o fecho completo da boca, levando à respiração oral. Esta situação contribui para o desenvolvimento da síndrome de Sicca e para o agravamento das perturbações da mastigação e da deglutição. Associado à microstomia, este estreitamento da abertura da boca complica consideravelmente a higiene oral, os tratamentos dentários e a reabilitação protésica. Como resultado, os lábios ficam finos e o tônus muscular facial diminui, levando, em alguns casos, à alteração da voz, à redução

da expressividade facial e à perda parcial do controlo sobre a retenção da saliva (Benz et al., 2021; Puzio et al., 2019)

Os testes de função pulmonar, essenciais para monitorizar os doentes com esclerose sistémica, tornam-se difíceis de realizar quando o encerramento completo dos lábios não é possível (Alhendi et al., 2020; Crincoli et al., 2016).

O laser de CO₂ pulsado é uma das técnicas propostas no tratamento das linhas periorais em doentes com esclerose sistémica. No entanto, o nível de evidência que suporta a sua eficácia permanece baixo (Alantar et al., 2011).

2.1.9 Língua

Outros sintomas precoces sugestivos da ES incluem a rigidez da língua (Figura 8) (Smirani, Truchetet, et al., 2018). A fibrose lingual, uma manifestação típica da doença, traduz-se por um endurecimento progressivo do tecido da língua, reduzindo a sua mobilidade e comprometendo funções essenciais como a fonação, a mastigação e a deglutição (Crincoli et al., 2016).



Figura 8. Atrofia da língua do lado esquerdo. Imagem adaptada de (Dixit et al., 2016)

Clinicamente, a língua tem um aspeto liso e brilhante. Esta situação é acompanhada por uma redução da mobilidade lingual, devido a um encurtamento do freio e a um aumento da espessura dos tecidos. Antes do início do processo de retração, a língua pode inicialmente apresentar um aumento de volume associado a um edema. Gradualmente, a

fibrose instala-se, levando à retração lingual. O espessamento do freio da língua contribui então para as dificuldades de fala (Puzio et al., 2019).

2.1.10 Periodonto

2.1.10.1 Gengivite induzida por placa

A acumulação de placa bacteriana em doentes com ES pode ser facilitada por vários fatores como a secura da boca e a limitação da abertura da boca segundo Baron et al. (2014) e também por a destreza manual prejudicada ou a limitação da função manual, de acordo com vários autores. Esta acumulação bacteriana aumenta significativamente o risco de desenvolvimento de patologias orais, como a gengivite induzida por placa bacteriana. Numerosos estudos relataram uma maior prevalência de formas graves de gengivite em pacientes com ES em comparação com indivíduos saudáveis. Estes fatores e a presença de doença do RGE estão associados à perda de dentes e estes pacientes com ES têm índices periodontais mais elevados do que os controlos saudáveis (Baron et al., 2014; Felder et al., 1994; Poole et al., 2005; Puzio et al., 2019).

Em geral, a inflamação gengival precede a perda de inserção clínica no desenvolvimento da periodontite. No entanto, em dois estudos realizados por Pischon et al. (2016) e Da Silva et al. (2019), verificou-se que os doentes com ES apresentavam uma redução dos scores de inflamação gengival associada a uma maior perda de inserção clínica. Estes resultados indicam uma aparente inconsistência entre os níveis de inflamação gengival nos doentes com ES e os observados em controlos saudáveis. Esta discrepância pode ser explicada pela presença de anomalias microvasculares e fibrose crónica localizada ao nível gengival, características da esclerose sistêmica. Além disso, os sinais clínicos clássicos de inflamação gengival, como o edema ou a hemorragia à sondagem, podem ser atenuados ou mesmo mascarados em doentes submetidos a tratamento com corticosteróides ou imunossupressores (Pischon et al., 2016; Da Silva et al., 2019; Sredojevic et al., 2024).

Pensa-se que a vascularização defeituosa e a microcirculação alterada dos tecidos gengivais sejam a causa da gengivite em doentes com ES (Puzio et al., 2019).

De acordo com o trabalho de Poole et al. (2005), a gengivite é mais frequentemente observada em doentes com a forma EScd. A prevalência dessa condição gengival tende a aumentar na presença de certos fatores de risco, como um alto escore de Rodnan, destreza manual limitada e abertura bucal reduzida (Poole et al., 2005; Da Silva et al., 2019).

2.1.10.2 Periodontite

Numerosos estudos demonstraram uma forte associação entre a ES e a doença periodontal, com uma maior prevalência de periodontite nesta população (Alantar et al., 2011; Baron et al., 2014; Crincoli et al., 2016; Da Silva et al., 2019).

A periodontite é uma doença inflamatória que resulta da acumulação de agentes patogênicos específicos e da destruição das respostas imunitárias do hospedeiro. Clinicamente, a periodontite manifesta-se por hemorragia gengival, mobilidade dentária e, nos casos mais avançados, perda de dentes. Estas alterações funcionais e estéticas têm um impacto negativo significativo na Qualidade de Vida Relacionada com a Saúde Oral (Zhang et al., 2021).

Na esclerose sistêmica, fatores como a microstomia, a vasculopatia, a xerostomia e a diminuição da destreza manual comprometem a higiene oral e favorecem o desenvolvimento da inflamação gengival e da periodontite (Alhendi et al., 2020; Jagadish et al., 2012).

A etiologia multifatorial da periodontite nesta população é sustentada por alterações vasculares locais, hipossalivação, presença de RGE e níveis elevados de citocinas inflamatórias (IL-1, IL-6, IL-17, TNF- α , TGF- β 1, VEGF) e RANKL (Pischon et al., 2016; Zhang et al., 2021). Estas alterações contribuem para uma reabsorção óssea mais acentuada e para um maior risco de perda dentária e de osteoporose.

Por vezes, observam-se discrepâncias nos resultados reportados por estudos que incorporam análises quantitativas dos parâmetros periodontais em doentes com ES. Sredojevic et al. (2024) observaram que os indivíduos com ES apresentavam menor HS e profundidade de sondagem (PS), mas maior perda de inserção clínica, sugerindo uma

resposta inflamatória atípica provavelmente condicionada pela fibrose gengival e pelo uso de terapêuticas imunossupressoras. Em contraste, Zhang et al. (2021) demonstraram, na sua meta-análise, um aumento significativo da PS, da perda de inserção clínica e do número de sítios com $PS \geq 4$ mm nos doentes com ES, atribuídos principalmente a alterações vasculares que inibem a resposta angiogénica normal frente à placa bacteriana. Estas divergências podem ser explicadas por diferenças nas características das populações estudadas, formas clínicas da doença, uso de medicamentos imunossupressores ou metodologias distintas. Ainda assim, ambos os autores concordam na existência de uma maior destruição do tecido de suporte periodontal em doentes com ES, o que reforça a importância de estratégias preventivas e de diagnóstico precoce nesta população (Sredojevic et al., 2024; Zhang et al., 2021).

Apesar de alguns estudos não encontrarem correlações estatísticas com certos parâmetros clínicos, a deterioração da saúde periodontal nesta população é evidente e afeta negativamente a qualidade de vida relacionada com a saúde oral (Baron et al., 2014; Zhang et al., 2021).

Estas restrições funcionais não só complicam a realização de procedimentos diários de higiene oral, como também representam um desafio para os dentistas na realização de exames clínicos e tratamentos. As vias fisiopatológicas comuns entre a ES e a periodontite sugerem que a melhoria da saúde oral poderia contribuir significativamente para uma gestão global mais otimizada da ES (Zhang et al., 2021).

A instrução em higiene oral e o tratamento periodontal básico são fundamentais na abordagem terapêutica, e a colaboração entre reumatologistas e dentistas é essencial para o diagnóstico precoce e a implementação de estratégias preventivas eficazes (Mosaddad et al., 2023; Sredojevic et al., 2024).

2.1.10.3 Recessões gengivais

A recessão gengival é caracterizada pela retração apical da margem gengival para longe da coroa dentária. O nível de inserção clínica é medido utilizando uma sonda periodontal graduada (Crincoli et al., 2016).

De acordo com um estudo caso-controlo realizado por Da Silva et al. (2014) numa amostra de 50 indivíduos com esclerose sistémica, foi observada uma recessão gengival significativamente maior em indivíduos com ES em comparação com o grupo de controlo. É essencial ter em conta a fibrose gengival ao diagnosticar a doença periodontal em pacientes com ES (Da Silva et al., 2019).

2.1.10.4 Alargamento do ligamento periodontal

O ligamento periodontal (LPD) é constituído por tecido conjuntivo mole e está localizado entre as raízes dos dentes e a parede interna do osso alveolar. Este ligamento liga o cemento ao osso alveolar e aos tecidos gengivais (Puzio et al., 2019).



Figura 10. A radiografia periapical intra-oral da região dos dentes 37, 38 revela um alargamento do espaço do LPD (Srivastava et al., 2016).



Figura 9. Imagem tomográfica panorâmica reconstruída por feixe cónico onde podemos identificar o LPD alargado principalmente nos dentes 44, 45, 47 e 48 num paciente com ES progressiva (Mortazavi & Baharvand, 2016).

Radiologicamente, o LPD está significativamente aumentado em todos os dentes, e mais especificamente nos dentes posteriores, em pacientes com ES (Figura 10 e Figura 9). De facto, este aumento de largura excede os valores normais de 0,15 a 0,21 mm. Ao contrário do alargamento do LPD em caso de traumatismo, aqui a lâmina dura está intacta e este fenómeno é atribuível a uma deposição excessiva de colagénio (Alhendi et al., 2020).

A causa do alargamento do espaço do LPD em doentes com ES reside na elevada concentração de fibroblastos e colagénio no espaço do LPD. A ativação dos fibroblastos leva à produção excessiva de colagénio, que é responsável pelo alargamento do ligamento. Até à data, não foi estabelecida qualquer correlação entre o alargamento do LDP e a perda de dentes (Puzio et al., 2019).

Para além do alargamento do LPD, a reabsorção radicular também pode ser observada, embora mais raramente. De acordo com Baron et al. (2014), pode ser feita uma associação entre o alargamento do LPD e a gravidade da esclerose sistêmica. O alargamento do espaço do LPD é um dos indicadores radiográficos mais precoces da doença e pode potencialmente ser um sinal utilizado no diagnóstico precoce da ES (Figura 10 e Figura 9) (Alantar et al., 2011; Baron et al., 2014 ; Puzio et al., 2019).

2.1.11 Conclusão das manifestações orais

A complexidade dos sintomas extra orais e intra orais em pacientes com ES exige uma abordagem terapêutica cuidadosamente planeada, de forma a permitir a manutenção ou a restauração de uma função mastigatória comprometida (Mosaddad et al., 2023).

2.3 Consequências faciais decorrentes diretamente da esclerose sistêmica

2.3.1 Face

A fala, a expressividade facial e o controlo da retenção salivar são alterados em consequência da fibrose que afeta a região perioral (Alhendi et al., 2020).

As manifestações faciais da ES são classicamente caracterizadas por uma sucessão de três fases distintas de espessamento da pele: a fase edematosa inicial que é geralmente indolor e pode persistir no tempo, seguida de uma fase indurativa ou fase de esclerose com uma pele espessada onde as pregas cutâneas desaparecem com uma obstrução progressiva dos folículos pilosos e dos orifícios das glândulas sudoríparas e sebáceas, e finalmente, a uma fase com uma aparência física profundamente alterada devido à deposição de colagénio subcutâneo na face. O rosto assume uma aparência suave, tensa e inexpressiva, muitas vezes descrita como uma "cara de máscara", acompanhada pelo desaparecimento de rugas e sulcos periorais (Figura 11) (Puzio et al., 2019).



Figura 11. Rosto em forma de máscara, nariz pequeno e apertado e aparência de boca de peixe. Imagem adaptada de (Jagadish et al., 2012).

O diagnóstico de ES deve ser considerado imediatamente na presença de um endurecimento progressivo da pele perioral associado ao aparecimento de uma microstomia (Smirani, Truchetet, et al., 2018).

As manifestações faciais associadas à ES incluem malformações vasculares resultantes do vaso espasmo dos pequenos vasos, tais como telangiectasias da pele facial (Figura 4 e Figura 13) e da mucosa oral. Verifica-se também o aparecimento de lábios finos e pálidos, assimetria facial (Figura 12), nariz estreito, bem como rugas profundas resultantes da esclerose e atrofia dos lábios e tecidos periorais (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020; Crincoli et al., 2016).



Figura 12. Ortopantomografia mostrando uma assimetria grosseira da face do lado esquerdo com microdontia relativa e afinamento do ramo e do corpo da mandíbula. Imagem adaptada de (Dixit et al., 2016).



Figura 13. Presença de telangiectasia. Imagem adaptada de (Crincoli et al., 2016).

2.3.2 Orofaringe e esófago

O envolvimento do trato gastrointestinal manifesta-se parcialmente por disfunção esofágica, que é comum em doentes com esclerose sistêmica, e pode resultar em doença de refluxo com ou sem esofagite. Esta esofagite pode ser assintomática e o seu diagnóstico preciso requer um exame endoscópico. A disfagia ocorre frequentemente secundária à dismotilidade esofágica (Volkman et al., 2023).

Entre as manifestações orofaciais da esclerose sistêmica, as anomalias orofaríngeas e faciais são numerosas e frequentes, mas ainda largamente subestimadas na prática clínica (Smirani, Truchetet, et al., 2018).

A gestão desta disfagia baseia-se no diagnóstico e tratamento da causa subjacente, com o objetivo de reduzir o risco de aspiração (Volkman et al., 2023).

De acordo com Smirani et al. (2018), existe uma correlação estatisticamente significativa entre a qualidade de vida em pacientes com ES e as manifestações orofaríngeas (Smirani, Truchetet, et al., 2018).

2.3.3 Nariz

Como resultado da fibrose facial, pode verificar-se uma atrofia das asas do nariz, conduzindo a um aspeto nasal estreito e contribuindo para a configuração facial típica

frequentemente descrita como "cara de nariz de rato" (Alhendi et al., 2020; Crincoli et al., 2016; Puzio et al., 2019).

2.3.4 Olhos

Entre as glândulas afetadas pelo processo de fibrose progressiva da zona periorbital provocando um aspeto de "olhos arregalados". As glândulas lacrimais são também afetadas e este dano favorece o aparecimento de xeroftalmia ou olhos secos. Essa afetação constitui uma manifestação orofacial significativa. A xeroftalmia, caracterizada por olho seco e ceratoconjuntivite sicca, é uma das manifestações oftalmológicas mais comuns associadas à esclerose sistémica. O alargamento crónico das fendas palpebrais e o encerramento incompleto das pálpebras, ambos induzidos pela fibrose palpebral, contribuem para o agravamento do olho seco e das suas consequências funcionais (Alhendi et al., 2020; Puzio et al., 2019).

2.3.5 Opções de tratamento das manifestações faciais

Existem vários tratamentos disponíveis para as alterações da aparência facial causadas pela esclerose sistémica. A terapia com luz pode ser utilizada para reduzir certas lesões vasculares ou melhorar a textura da pele. A fisioterapia desempenha um papel essencial na preservação da mobilidade facial e na limitação das contraturas. A utilização de preenchimentos dérmicos e de enxertos de gordura autóloga pode restaurar parcialmente o volume perdido e melhorar o aspeto estético da face. O acompanhamento regular é essencial para avaliar a evolução das lesões e ajustar a estratégia terapêutica (Alhendi et al., 2020).

2.4 Consequências orais do tratamento farmacológico da esclerose sistémica

Vários tratamentos utilizados como agentes modificadores da doença na ES podem ser responsáveis por efeitos adversos que afetam a mucosa oral, em particular as gengivas e a cavidade oral (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020).

2.4.1 Anti reabsorvíveis

Para prevenir a osteoporose, alguns doentes com ES podem receber tratamentos anti-reabsortivos, como os bisfosfonatos. No entanto, a utilização destes fármacos, sobretudo quando combinados com a utilização prolongada de corticosteroides, expõe os doentes ao risco de desenvolverem osteonecrose maxilar e/ou mandibular (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020).

Qualquer dente considerado irrecuperável deve ser extraído e todos os procedimentos considerados invasivos devem ser efetuados antes de iniciar o tratamento com bisfosfonatos para reduzir o risco de osteonecrose dos maxilares. Para procedimentos dentários que exijam anestesia local, a lidocaína a 3% também pode ser utilizada; no entanto, a adição de adrenalina não é recomendada, uma vez que poderia agravar a microangiopatia já presente em doentes com ES (Puzio et al., 2019).

De acordo com Crincoli et al. (2016), 17,1% dos pacientes incluídos no seu estudo estavam a fazer terapêutica com bisfosfonatos. A terapêutica anti-reabsortiva prolongada pode aumentar consideravelmente o risco de osteonecrose dos maxilares relacionada com medicamentos (MRONJ), particularmente após cirurgia oral. Por conseguinte, é da responsabilidade dos dentistas considerados pacientes com ES como uma população de alto risco, exigindo uma avaliação cuidadosa antes de qualquer procedimento invasivo (Crincoli et al., 2016).

Existem recomendações sobre o uso de bisfosfonatos para prevenir o risco de osteonecrose dos maxilares, particularmente em casos de danos microvasculares graves. Não é necessária qualquer modificação ou adiamento dos procedimentos cirúrgicos planeados quando os doentes receberam tratamento com bisfosfonatos orais durante menos de três anos, sem factores de risco clínicos associados. No entanto, a interrupção temporária da terapêutica anti-reabsortiva durante um mínimo de três meses antes de qualquer procedimento cirúrgico oral deve ser considerada se o estado sistémico do doente o permitir em determinados casos. Estas situações dizem respeito a doentes que receberam tratamento com bisfosfonatos orais durante menos de três anos, mas que também estão a fazer terapêutica com corticosteróides, ou a doentes que receberam

terapêutica com bisfosfonatos orais durante mais de três anos, com ou sem prednisona concomitante ou outra terapêutica com corticosteróides (Alantar et al., 2011).

2.4.2 Imunossupressores e antineoplásicos

Sabe-se que determinados agentes imunossupressores utilizados no tratamento da ES induzem a ulceração da mucosa oral. Estes incluem o metotrexato, a azatioprina e a ciclofosfamida, que fazem parte integrante da gestão farmacológica da doença (Benz et al., 2021).

O tratamento farmacológico destas úlceras baseia-se na utilização de agentes tópicos protectores, anti-inflamatórios, corticóides ou imunossupressores como a azatioprina. Do mesmo modo, o ajustamento ou a substituição dos tratamentos imunossupressores, se necessário, faz parte integrante do plano terapêutico (Alhendi et al., 2020; Benz et al., 2021).

É importante ter em conta que as úlceras persistentes e que não cicatrizam devem ser abordadas com precaução, uma vez que pode ser necessária uma biópsia para excluir uma patologia subjacente mais grave (Benz et al., 2021).

O metotrexato é um medicamento da família dos imunossupressores utilizado no tratamento de doenças articulares, inflamatórias musculares e/ou cutâneas em doentes com EScd. Este medicamento pode ter o efeito indesejável de causar úlceras orais, que podem ser tratadas através da aplicação de agentes anti-sépticos locais (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020).

Quando é necessário tratamento antibiótico para a infeção, a utilização de antibióticos penicilínicos e também trimetoprim/sulfametoxazol, um membro da família das sulfamidas, não é recomendada em doentes a receber metotrexato, uma vez que podem aumentar a toxicidade hematológica nas duas famílias e também levando ao aparecimento de estomatite nas sulfamidas (Alantar et al., 2011).

A fim de reduzir o risco de toxicidade e estomatite associadas ao metotrexato, recomenda-se vivamente a correção de eventuais deficiências nutricionais e a instituição de um tratamento complementar com ácido fólico (Alhendi et al., 2020).

A ciclofosfamida é um imunossupressor utilizado no tratamento de doentes com ES com doença pulmonar intersticial grave e/ou em agravamento. Embora seja geralmente bem tolerado, este tratamento pode provocar efeitos adversos significativos, incluindo imunossupressão e um risco acrescido de infeções, particularmente em doentes com neutropenia pré-existente. Outro efeito adverso frequentemente notificado, particularmente no contexto da preparação para o transplante autólogo de células estaminais, é o desenvolvimento de mucosite ou estomatite (Alhendi et al., 2020).

2.4.3 Inibidores dos canais cálcio

Os bloqueadores dos canais de cálcio são geralmente bem tolerados pelos doentes com esclerose sistêmica, exceto quando ocorre edema (Alantar et al., 2011).

No tratamento do FR ou da hipertensão, o tratamento com bloqueadores dos canais de cálcio pode promover o desenvolvimento de hiperplasia gengival. No entanto, de acordo com Alantar et al. (2011), a hiperplasia gengival induzida por bloqueadores dos canais de cálcio foi raramente relatada em doentes com ES (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020).

A hiperplasia gengival induzida pelos antagonistas do cálcio é bem controlada através da manutenção de um elevado nível de higiene oral. No entanto, em doentes com incapacidade grave e/ou danos cosméticos significativos, pode ser necessário substituir o antagonista do cálcio em questão por outra molécula. Em casos raros, dois inibidores da mesma classe podem causar hiperplasia gengival, tornando indispensável a utilização de outra classe terapêutica. Em alguns pacientes, a gengivectomia pode ser considerada após o tratamento inicial da doença periodontal por raspagem e alisamento radicular, particularmente quando as consequências estéticas e/ou funcionais da hiperplasia gengival são consideradas significativas (Alantar et al., 2011).

2.4.4 Corticosteróides

O desenvolvimento de infecções orais, como a candidíase oral, pode ser promovido pelo uso de corticosteroides especialmente quando são tomados durante longos períodos de tempo (Alantar et al., 2011; Puzio et al., 2019).

Deve ter-se especial cuidado ao prescrever corticosteróides em doentes com esclerose sistémica, devido a um risco acrescido de crise renal de ES (Alhendi et al., 2020).

No tratamento da doença inflamatória articular ou muscular, pode ser necessário o tratamento com corticosteróides. Neste contexto, recomenda-se uma dose baixa, como a prednisona, inferior a 15 mg por dia. No entanto, mesmo em doses baixas, existem inúmeros efeitos adversos associados aos corticosteróides, nomeadamente um aumento do risco de infeção devido à imunossupressão induzida, favorecendo o desenvolvimento excessivo de *candida* na mucosa oral. A monitorização regular e uma avaliação sistemática, incluindo *check-ups* completos e uma ortopantomografia, é essencial para estes doentes, e pode ser necessário um tratamento antifúngico adequado. Se necessário, a realização de uma série de fotografias intra-orais pode detetar e tratar quaisquer potenciais lesões cariosas em pacientes sob terapêutica com corticosteroides (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020).

2.4.5 Antibióticos

Os possíveis efeitos adversos associados ao uso de antibióticos incluem a ocorrência de candidíase oral. Além disso, os doentes submetidos a terapêutica antibiótica que apresentam xerostomia e fazem uso simultâneo de antidepressivos têm um risco acrescido de desenvolver candidíase oral (Alhendi et al., 2020; Puzio et al., 2019).

Em pacientes com esclerose sistémica, a profilaxia antibiótica no dia anterior à extração do dente deve ser iniciada e continuada até que a cicatrização completa seja confirmada clínica e radiograficamente (Alantar et al., 2011).

Os antibióticos devem ser prescritos em caso de infecção oral ou dentária. Como tratamento de primeira linha, recomenda-se a combinação de amoxicilina e metronidazol, particularmente em casos de periodontite agressiva generalizada. Em doentes a receber metotrexato como agente modificador da doença ou com alergia a beta-lactâmicos, os macrólidos podem ser considerados. Quando estes doentes estão também a tomar anticoagulantes orais, são necessárias precauções adicionais: está indicada a utilização de colutórios com ácido tranexâmico a 5% e o *International Normalized Ratio* (INR) deve ser verificado na manhã do procedimento cirúrgico oral (Alantar et al., 2011).

2.4.6 Antidepressivos anticolinérgicos

A ES é acompanhada de repercussões psicossociais importantes, ligadas tanto a parâmetros específicos da doença como aos danos físicos, orais e dentários que ela provoca. É essencial que estas dimensões sejam tidas em conta numa abordagem dos cuidados dentários centrada no doente (Schmalz et al., 2020).

Em alguns doentes com sintomas psiquiátricos que também sofrem de esclerose sistémica, são frequentemente prescritos antidepressivos anticolinérgicos. Em alguns casos, estes medicamentos podem induzir ou agravar a síndrome de Sicca ou boca seca o que, em doentes com xerostomia sob terapêutica antibiótica, aumenta o risco acrescido de desenvolver candidíase oral (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020; Puzio et al., 2019).

2.4.7 Anticoagulantes

Em doentes com ES e HTAP, os anticoagulantes anti vitamina K são habitualmente prescritos para prevenir eventos tromboembólicos. No entanto, este tratamento está associado a um risco acrescido de hemorragia (Alhendi et al., 2020).

É essencial monitorizar o Rácio Normalizado Internacional (INR) antes de qualquer procedimento dentário e a dosagem destes tratamentos é geralmente ajustada. Estes anticoagulantes podem causar hemorragia gengival espontânea ou induzida,

particularmente em pacientes com controlo inadequado da placa bacteriana (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020).

Os doentes sob terapêutica anticoagulante que necessitem de tratamento antifúngico devem também ter o seu INR monitorizado regularmente dependendo do tipo de tratamento antifúngico. Perante uma hemorragia gengival induzida por fármacos anti-vitamina K ou associada a periodontite, há várias medidas com um elevado nível de evidência. Estas incluem uma higiene oral rigorosa, destartarização combinada com alisamento radicular, a utilização de colutórios com ácido tranexâmico e *check-ups* regulares semestrais (Alantar et al., 2011).

2.4.8 Pilocarpina

Entre as várias formas de aliviar sintomaticamente a boca seca, os estimulantes salivares podem ser benéficos, desde que a função glandular residual permaneça (Alhendi et al., 2020).

No entanto, a pilocarpina está associada a uma série de efeitos secundários e a sua prescrição está contra-indicada em doentes com doenças cardíacas, doenças pulmonares como a doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC) ou asma e glaucoma. Entre os efeitos colaterais mais frequentemente relatados estão náuseas, rinite, cólica intestinal, hipersudação, tontura e polaciúria (Puzio et al., 2019).

2.5 Abordagem de um paciente com a esclerose sistémica no âmbito da medicina dentária

2.5.1 Pelo médico dentista

2.5.1.1 Condutas e recomendações no tratamento dentário

De acordo com um estudo online realizado por Leader et al. (2014) com 269 médicos dentistas, cerca de 50% afirmaram recluir prejudicar os pacientes com ES devido aos seus conhecimentos considerados insuficientes sobre esta patologia. A gestão dentária de

doentes com ES requer uma abordagem específica, integrando considerações pré, intra e pós-operatórias (Alhendi et al., 2020; Leader et al., 2014).

Os cuidados orais pré-operatório, tanto clínicos como pessoais, devem ser adaptados às necessidades específicas de cada paciente. Para o efeito, é necessário um plano de tratamento personalizado, tendo em conta a extensão da fibrose intraoral (Alhendi et al., 2020; Da Silva et al., 2019).

Antes de qualquer intervenção cirúrgica, é necessária uma história clínica completa para avaliar os antecedentes da esclerose sistémica, as manifestações clínicas associadas, os tratamentos actuais e as complicações anteriores. Este passo deve ser combinado com a coordenação com o médico assistente para rever o estado atual da doença e analisar os parâmetros biológicos, especialmente em doentes que estejam a tomar medicamentos imunossupressores ou que tenham feito um transplante de células estaminais. A fase pré-operatória pode também incluir a utilização da escala *Mouth Handicap in Systemic Sclerosis* (MHISS). Esta escala de limitações orofaciais na esclerose sistémica é usada para melhor objetivar o impacto funcional oral sentido pelo doente. É essencial um exame clínico completo, incluindo a pesquisa de efeitos secundários dos medicamentos, inspeção de ulcerações crónicas e estimativa do nível de salivação. Finalmente, no caso de limitação da abertura da boca, pode ser considerada uma reabilitação funcional especializada antes de iniciar qualquer tratamento dentário (Alhendi et al., 2020).

O INR deve ser verificado na manhã da cirurgia oral em doentes a tomar anticoagulantes orais, particularmente se estiverem a receber tratamento antifúngico concomitante. Neste contexto, está indicada a utilização de colutórios com ácido tranexâmico a 5% (Alantar et al., 2011).

Pode ser administrado um analgésico ligeiro, como paracetamol 500 mg, uma hora antes da operação, a fim de limitar o desconforto do posicionamento do doente durante a consulta (Alhendi et al., 2020).

Se um doente com ES necessita de anestesia geral com intubação, deve ser antecipado um risco significativo de laceração da comissura labial, particularmente se for utilizada uma cunha de abertura da boca. Esta complicação está relacionada com a esclerose dos tecidos e a perda de elasticidade da pele, que limitam fortemente a abertura da boca. O

tratamento deste tipo de lesão envolve a sutura e a aplicação de um tratamento tópico para promover a cicatrização (Alantar et al., 2011).

No tratamento de pacientes com esclerose sistémica, os exames de diagnóstico visual são essenciais para avaliar as alterações orofaciais (Benz et al., 2021).

No intra operatório, certas manifestações da ES constituem verdadeiros obstáculos aos cuidados dentários, em particular a microstomia grave e a fibrose submucosa (Alantar et al., 2011).

Os doentes que sofrem do FR podem sofrer vasoespasma induzido pelo frio durante as consultas dentárias. Para evitar estes episódios, recomenda-se que as extremidades dos doentes sejam aquecidas durante o tratamento (Alhendi et al., 2020).

Os doentes podem receber um anestésico local à base de lidocaína a 3% durante os tratamentos orais, desde que não existam contra-indicações específicas. No entanto, a utilização de adrenalina não é recomendada, uma vez que é suscetível de agravar a microangiopatia pré-existente em doentes com esclerose sistémica. (Alantar et al., 2011); Puzio et al., 2019).

Uma abordagem atraumática dos procedimentos cirúrgicos é essencial para limitar o risco de hemorragia e preservar os tecidos moles. É necessária uma vigilância especial nos pacientes com reabsorção óssea mandibular extensa, uma vez que estes correm um maior risco de fraturas patológicas durante os procedimentos dentários (Alhendi et al., 2020).

Certos tratamentos, como o tratamento endodôntico, a preparação de próteses e a cirurgia dentária, devem ser efetuados de manhã. A pré-medicação para reduzir o stress ou a ansiedade pode ser administrada 1,5 horas antes do procedimento, por exemplo, com hidroxizina na dose de 1,5 mg/kg. Neste caso, o paciente não deve conduzir após a consulta e é aconselhável que alguém o acompanhe para garantir um regresso seguro (Alantar et al., 2011).

Em doentes com abertura bucal limitada, dispositivos de apoio bucal podem ser úteis, tal como a redução da sucção em doentes com hiposialia avançada (Alhendi et al., 2020).

Os médicos dentistas podem perfeitamente realizar tratamentos dentários de rotina em pacientes com ES. A utilização de diferentes tipos de materiais, como resinas compostas, amálgamas ou coroas dentárias, não apresenta qualquer contraindicação particular neste contexto (Alantar et al., 2011).

A cirurgia mucogengival está contraindicada quando existe um dano gengival acentuado, combinando hipoperfusão e fibrose. A eficácia deste tipo de procedimento é reduzida, enquanto o risco de complicações pós-operatórias aumenta significativamente. Para melhorar a cicatrização de feridas, um gel mucogengival só pode ser aplicado se existir um fluxo sanguíneo suficiente (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020).

Para reduzir a duração das consultas, o tratamento dentário convencional em pacientes com ES pode ser realizado quadrante a quadrante (Puzio et al., 2019).

É essencial uma monitorização rigorosa no pós-operatório, nomeadamente na cicatrização e de qualquer hemorragia pós-operatória após a operação, bem como uma atenção cuidadosa às potenciais interações medicamentosas. É também necessário reforçar a educação em matéria de higiene oral, incentivar a utilização de substitutos de saliva adequados e adotar uma dieta equilibrada (Alhendi et al., 2020).

Existe uma associação entre as manifestações orais e faciais e a esclerodactilia em doentes com esclerose sistêmica. A esclerodactilia (Figura 14) pode contribuir para um declínio acelerado da função oral e facial. A fim de prevenir ou limitar esta progressão, são necessários exames orais regulares para garantir uma gestão precoce e adequada (Puzio et al., 2019).



Figura 14. Esclerodactilia. Imagem adaptada de ©DermNet.

2.5.1.2 Reabilitação oral

De acordo com a opinião de especialistas, estão disponíveis várias opções de reabilitação para pacientes edêntulos com esclerose sistêmica. Dependendo das comorbidades do paciente, podem ser propostas próteses completas ou reabilitações com implantes segmentados. Em todos os casos, estas soluções devem ser acompanhadas de tratamentos complementares adequados e de uma higiene oral rigorosa, sempre com base em recomendações de especialistas (Alantar et al., 2011).

2.5.1.2.1 Reabilitação com próteses removíveis

Intervenções cirúrgicas, como comissurotomia ou comissuroplastia, podem ser necessárias nos casos mais graves, a fim de aumentar a abertura da boca (Puzio et al., 2019).

Se os doentes com ES não tiverem limitações físicas que os impeçam de usar próteses removíveis, uma alternativa terapêutica à cirurgia de comissurotomia é a confecção de próteses flexíveis que sejam fáceis de inserir e remover. Estes dispositivos são geralmente feitos de silicone flexível e equipados com dobradiças ou acessórios que lhes conferem rigidez suficiente uma vez na boca. Por muito importante que seja o desenho da prótese, este deve também ser combinado com a capacidade do paciente para inserir e remover a prótese de forma autónoma. Estes dois fatores são decisivos (Mosaddad et al., 2023).

A progressão da ES conduz, portanto, a uma limitação da abertura da boca e a uma redução da destreza manual, dificultando a colocação e a remoção de próteses removíveis. Quando a microstomia é grave e a reabilitação protética convencional não é uma opção, pode ser necessária a utilização de próteses flexíveis e a reeducação orofacial. Embora as próteses rígidas ofereçam geralmente uma melhor estabilidade a longo prazo, as próteses flexíveis a nível mediano e sagital são mais fáceis de colocar e retirar nestes doentes. No entanto, são frequentemente difíceis de manter, o que pode levar a uma retenção excessiva de humidade e comprometer a estabilidade da prótese. Entre os materiais disponíveis para o fabrico de próteses flexíveis, o Valplast é uma opção comumente utilizada. No entanto, este material pode ser difícil de adaptar e tem frequentemente uma retenção e estabilidade inferiores às das próteses rígidas (Alantar et al., 2011; Dubourg et al., 2022).

As principais queixas observadas nesses pacientes são, na maioria das vezes, dificuldades durante a inserção e remoção da prótese, tornando necessário o uso de dispositivos específicos, como próteses seccionadas, próteses dobráveis ou próteses que combinam ambas as características (Puzio et al., 2019).

O tamanho dos dentes na prótese maxilar pode ser reduzido e a reabilitação protética fracionada em pacientes edêntulos com microstomia acentuada. As contrações musculares podem ser evitadas com o uso de alinhadores rígidos (Alantar et al., 2011).

Para garantir a estabilidade e a montagem dos diferentes segmentos, podem ser utilizados vários sistemas de fixação: ganchos de retenção, fechos de pressão, dispositivos magnéticos, fechos pivotantes, pinos ou mesmo sistemas telescópicos (Puzio et al., 2019).

O fabrico destas próteses requer a utilização de moldes fracionados, com o objetivo de melhorar a sua tolerância sobre os tecidos orais remodelados. O tiocol, um material hidrofóbico, é utilizado para realizar estes moldes e vai permitir manter uma película salivar entre a mucosa oral e a prótese (Alantar et al., 2011).

A gestão de pacientes edêntulos que sofrem de sensibilidades, dor crónica ou desconforto devido ao contacto prolongado entre a base rígida da prótese e os tecidos subjacentes pode ser melhorada pela utilização de revestimentos macios (Puzio et al., 2019).

Devido às manifestações clínicas associadas à esclerose sistêmica, o uso de próteses mucosuportadas, a prestação de cuidados orais e todos os procedimentos odontológicos ficam consideravelmente comprometidos (Mosaddad et al., 2023).

Os pacientes com próteses removíveis referem frequentemente dor associada à xerostomia, à fragilidade da mucosa oral e à fibrose oral. Esta dor é causada principalmente pelos micromovimentos e pela pressão exercida pela prótese, que podem levar à irritação e até à ulceração da mucosa oral. Para aliviar a dor associada à xerostomia em pacientes com próteses totais ou parciais removíveis, pode ser aplicado um gel oral antisséptico à base de clorexidina no interior da prótese diretamente em contacto com a mucosa (Alantar et al., 2011; Dubourg et al., 2022).

Em doentes com próteses dentárias e hipossialia, a retenção da prótese é prejudicada e o risco de ulceração da mucosa aumenta significativamente (Mosaddad et al., 2023).

A instabilidade protética é muito frequentemente observada nestes doentes, devido à esclerose da mucosa que limita a extensão dos bordos protéticos (Dubourg et al., 2022).

Uma avaliação da oclusão dentária e dos bordos periféricos da prótese é essencial em casos de ulceração. As úlceras podem ser tratadas através da aplicação tópica de um anestésico local, como a lidocaína a 2%, ou de um gel à base de ácido hialurónico aplicado após as refeições. Este gel minimiza o risco de problemas de deglutição e reduz a dor durante a fase de cicatrização (Alantar et al., 2011).

A progressão da ES pode comprometer um plano de tratamento inicialmente bem tolerado, particularmente devido à reabsorção óssea progressiva em áreas edêntulas, dificultando a manutenção de uma restauração protética estável. Para se adaptar a estas alterações anatómicas, podem ser essenciais ajustes protésicos regulares, ou mesmo a substituição completa da prótese (Mosaddad et al., 2023).

O uso de próteses dentárias pode favorecer o desenvolvimento de candidíase oral. Nestes casos, pode ser prescrito um tratamento antifúngico à base de uma solução de anfotericina B a 10%, 3 a 4 colheres de chá por dia durante 15 dias (Alantar et al., 2011).

No entanto, a reabilitação protética permanece particularmente complexa devido à microstomia, tornando a indicação para próteses removíveis particularmente limitada. No caso de pacientes com ES com manifestações orofaciais da doença, a utilização de reabilitação protética fixa ou suportada por implantes deve ser cuidadosamente considerada (Dubourg et al., 2022).

2.5.1.2.2 Reabilitação com implantes

Uma vez que a ES tem um impacto considerável na saúde oral e, consequentemente, na qualidade de vida, é essencial restaurar a função oral, particularmente a capacidade mastigatória (Esimekara et al., 2022).

Os dentes em falta podem ser substituídos por raízes artificiais, denominadas implantes dentários, que servem de suporte a várias supra-estruturas protésicas. Estas podem variar desde coroas unitárias a próteses fixas ou removíveis (Mosaddad et al., 2023).

O processo de osteointegração é intimamente ligado à atividade do sistema imunitário e é essencial para o sucesso dos implantes dentários. O sistema imunitário desempenha um papel central na regulação da resposta inflamatória do hospedeiro ao implante, que é visto como um corpo estranho. O sistema imunitário também está envolvido na regulação da perda óssea marginal e no estabelecimento do selamento dos tecidos peri-implantares. Em pacientes com doenças autoimunes, os implantes dentários podem ser expostos a efeitos potencialmente deletérios. As doenças auto-imunes são patologias associadas a um risco acrescido de cárie e/ou doença periodontal, doenças da mucosa oral, bem como a uma potencial deterioração da qualidade óssea associada aos tratamentos medicamentosos para a ES (Esimekara et al., 2022).

Muitos fatores influenciam a tomada de decisões terapêuticas em doentes com esclerose sistêmica. Entre os mais importantes estão a microstomia progressiva, a hipossalivação, a vasculopatia oral, a redução da remodelação óssea e a mobilidade dentária. A natureza progressiva da ES deve ser tida em conta pelos médicos dentistas ao desenvolverem uma estratégia de gestão a longo prazo (Mosaddad et al., 2023).

As consequências diretas da esclerose sistêmica, bem como as interações medicamentosas associadas à sua gestão terapêutica, devem ser cuidadosamente consideradas para cada paciente. A utilização de bisfosfonatos, anticoagulantes ou corticosteróides podem constituir fatores de risco importantes, que devem ser identificados antes da colocação de qualquer implante dentário. Outros fatores que podem comprometer o sucesso dos implantes são o elevado risco de cárie, a má qualidade óssea

e a reduzida acessibilidade oral. Estes fatores não devem, em circunstância alguma, ser negligenciados na elaboração de um plano de tratamento (Mosaddad et al., 2023).

A literatura sobre procedimentos de implantes dentários em doentes com ES é ainda limitada e não foi ainda formalmente proposta uma abordagem normalizada (Alantar et al., 2011).

De acordo com Jackowski et al. (2021), os pacientes com ES podem beneficiar de implantes únicos ou múltiplos para suportar próteses removíveis, mantendo uma elevada taxa de sucesso dos implantes. Pode-se considerar a utilização de implantes curtos ou pilares angulados nos casos em que a inserção axial das brocas implantárias seja impossível (Jackowski et al., 2021; Mosaddad et al., 2023).

Desde que o estado periodontal seja satisfatório, os implantes dentários são úteis em dois locais principais. Em primeiro lugar, na região anterior da mandíbula, na zona dos caninos, ajudam a estabilizar uma prótese metálica removível, melhoram o conforto do paciente e reduzem o risco de ulceração pós-traumática. Em segundo lugar, na região maxilar correspondente aos incisivos e caninos, os implantes contribuem para uma melhoria significativa da estética (Alantar et al., 2011).

As próteses suportadas por pilares são geralmente preferidas às próteses suportadas por barras quando são possíveis implantes posteriores, particularmente devido à sua capacidade de aumentar o fluxo salivar, graças à ausência de contacto direto entre a prótese e a mucosa. Além disso, este tipo de prótese é fácil de remover graças aos fechos laterais, o que simplifica consideravelmente a sua manutenção e contribui para uma melhor higiene oral (Alantar et al., 2011).

De acordo com Raviv et al. (1996) em pacientes edêntulos com doenças sistémicas crónicas e progressivas, uma prótese removível implanto-suportada é uma opção de tratamento eficaz, particularmente no caso de esclerose sistémica. A fibrose da derme perioral, consequência da esclerose sistémica, leva a uma redução da elasticidade das comissuras labiais. Esta alteração anatómica complica o acesso cirúrgico aquando da

colocação de implantes dentários e limita consideravelmente a utilização de qualquer tipo de prótese removível (Mosaddad et al., 2023).

Foram encontradas elevadas taxas de sucesso a longo prazo e taxas de sobrevivência dos implantes de até 95% após um acompanhamento de 10 anos em indivíduos saudáveis com próteses fixas e removíveis suportadas por implantes (Esimekara et al., 2022).

Numa revisão sistemática de Mosaddad et al. (2023) de 14 estudos de caso, 13 relataram uma taxa de sobrevivência de implantes de 100% durante um período de acompanhamento de 1 a 10 anos. Apenas o estudo retrospectivo de Jackowski et al. (2021) relatou uma taxa de sobrevivência de 89,2%, com um seguimento que variou de 0,7 a 17,8 anos (Jackowski et al., 2021; Mosaddad et al., 2023).

Num estudo retrospectivo, Korfage et al. (2016) compararam os resultados clínicos em doentes com ES com os de controlos saudáveis e relataram uma taxa de sobrevivência global de implantes de 97% no grupo de doentes com esclerose sistêmica, em comparação com 100% em controlos saudáveis, durante um período de seguimento comparável de 3 anos e 10 meses (Esimekara et al., 2022; Korfage et al., 2016).

Não foi observada qualquer alteração na sobrevivência do implante em doentes com esclerose sistêmica. Patologia como a peri-implantite resulta de um desequilíbrio entre a resposta imunitária do hospedeiro e a reação a um corpo estranho. A inflamação progressiva das estruturas que suportam os implantes leva à contaminação da superfície do implante, à perda de osso alveolar e à mobilidade, o que pode eventualmente levar à sua perda (Mosaddad et al., 2023).

Embora os dados sobre a reabilitação suportada por implantes em pacientes com ES sejam ainda limitados, esta abordagem levanta incertezas. Na esclerose sistêmica, as inflamações sistêmicas e periodontais partilham vias patogénicas semelhantes, e a inflamação peri-implantar pode comprometer o sucesso dos implantes a longo prazo. Consequentemente, não é claro se os pacientes com esta condição podem beneficiar totalmente dos implantes dentários e das próteses suportadas por implantes, especialmente porque estes se destinam a limitar o contacto extenso com uma mucosa oral particularmente sensível. A remodelação óssea é um processo que é alterado pela

esclerose sistémica, o que pode acelerar a perda óssea peri-implantar em caso de resposta inflamatória. Esta alteração do metabolismo ósseo pode comprometer a estabilidade do osso marginal à volta do implante, pondo em causa o sucesso do implante a longo prazo (Mosaddad et al., 2023).

A colocação de implantes dentários pode ser contra-indicada em doentes com fibrose gengival acentuada e danos microvasculares graves (Alantar et al., 2011).

Quer seja fixa ou removível, uma prótese implanto-suportada exige que o paciente seja capaz de efetuar uma manutenção rigorosa e autónoma em casa para garantir a sua longevidade. Os controlos regulares, idealmente duas vezes por ano, são essenciais para detetar quaisquer alterações patológicas. Como mencionado anteriormente, a elevação dos marcadores inflamatórios em pacientes com ES significa que uma higiene oral particularmente rigorosa dos locais peri-implantares é essencial para o sucesso do tratamento. Zigdon et al. (2011) relataram bons resultados clínicos e higiene oral satisfatória em pacientes edêntulos maxilares e mandibulares com ES que foram submetidos a reconstrução com implantes enquanto recebiam tratamento com corticosteróides sistémicos. Para garantir a durabilidade de uma prótese implanto-suportada, seja ela fixa ou removível, é essencial que o paciente seja capaz de efetuar uma higiene oral rigorosa em casa. Recomenda-se igualmente um acompanhamento regular, à razão de duas consultas por ano, para identificar eventuais alterações patológicas. Em pacientes com esclerose sistémica, o aumento dos marcadores inflamatórios torna essencial um maior cuidado com as áreas peri-implantares para garantir o sucesso do tratamento (Mosaddad et al., 2023; Zigdon et al., 2011).

É essencial ter em conta a relação risco/benefício dos implantes dentários em pacientes com esclerose sistémica, bem como todos os potenciais riscos cirúrgicos, que devem ser claramente explicados ao paciente. Para além disso, deve ser recolhida uma amostra microbiológica antes de qualquer decisão de cirurgia de implantes (Alantar et al., 2011).

A taxa de sobrevivência dos implantes não parece ser influenciada pelo estado da esclerose sistémica. De facto, a morbilidade global não é aumentada pelos tratamentos suportados por implantes em doentes com esclerose sistémica, e estes mesmos

tratamentos não interferem com os tratamentos sistêmicos em curso para a doença. No entanto, é necessária uma avaliação rigorosa dos riscos antes de considerar qualquer terapia com implantes (Mosaddad et al., 2023).

No tratamento de pacientes edêntulos com doenças auto-imunes, os implantes dentários podem ser considerados como uma opção terapêutica segura e viável mas é necessário avaliar cuidadosamente vários fatores antes de decidir colocar ou não implantes dentários, incluindo a presença ou ausência da síndrome de sicca, a gravidade da doença, as dificuldades de higiene oral, os tratamentos atuais, em particular os bisfosfonatos, e se o doente tem cancro oral. O plano de tratamento deve ser elaborado em estreita colaboração entre o médico dentista e o paciente com ES e a manutenção rigorosa da higiene oral com um acompanhamento a longo prazo parecem ser condições essenciais para o sucesso do tratamento com implantes, sem complicações (Alantar et al., 2011; Esimekara et al., 2022).

2.5.1.3 Diagnóstico por parte do médico dentista

O diagnóstico precoce da ES é essencial para um tratamento rápido e adequado (Smirani, Truchetet, et al., 2018).

A cavidade oral, e mais especificamente os dentes, representa um ponto de entrada central e acessível para monitorizar ou controlar certas patologias sistêmicas subjacentes (Mosaddad et al., 2023).

Alguns sinais sugestivos de ES podem ser identificados através de exames complementares, em particular radiografias panorâmicas. Entre os sinais radiográficos, o alargamento do LPD pode ser um indicador precoce de uma forma progressiva da doença. Quando associado a uma lâmina dura intacta, particularmente na área dos dentes posteriores e presente em vários quadrantes, este sinal radiológico justifica uma avaliação clínica minuciosa. Certas manifestações orofaciais, como a microstomia induzida pela retração da pele perioral, podem ser preditivas de esclerose sistêmica, destacando a importância crucial do diagnóstico oral na deteção precoce desta patologia para minimizar a necessidade de tratamentos invasivos e garantir que os doentes com ES recebem cuidados imediatos. Por exemplo, embora a microstomia grave complique

consideravelmente certas operações, não as torna impossíveis (Smirani, Poursac, et al., 2018; Smirani, Truchetet, et al., 2018).

A xerostomia, a microstomia, a vascularização reduzida, a isquemia dos tecidos, a reabsorção óssea e a mobilidade dentária são factores que podem ter uma influência direta no diagnóstico, no planeamento terapêutico e na gestão global dos doentes com ES (Mosaddad et al., 2023).

As alterações orofaciais em doentes com ES são avaliadas por exames visuais de diagnóstico, que constituem uma ferramenta fundamental na sua gestão clínica. Até à data, as biópsias de diagnóstico para identificar marcadores orais não foram incorporadas nos protocolos clínicos de rotina (Benz et al., 2021).

O diagnóstico precoce da ES pode ser facilitado se os profissionais de saúde oral estiverem suficientemente familiarizados com a doença. Este conhecimento especializado não só reduziria a morbilidade e a mortalidade associadas à doença, como também melhoraria significativamente a qualidade de vida dos doentes (Alhendi et al., 2020).

São necessários protocolos normalizados e recomendações específicas para a gestão da saúde oral, sendo essenciais estudos com um elevado nível de evidência. Em particular, mais investigação permitirá reforçar os dados existentes sobre o impacto negativo das manifestações orofaciais na saúde geral e na qualidade de vida dos doentes com ES (Smirani, Poursac, et al., 2018).

2.5.1.4 Colaboração entre especialistas

Devido à sua natureza multissistémica e às inúmeras manifestações orofaciais, a ES requer um tratamento abrangente, precoce e rigorosamente coordenado. Todas as alterações orais e faciais associadas à doença têm um impacto considerável na qualidade de vida dos doentes e acabam por dificultar a implementação de tratamentos orais e sistémicos (Smirani, Truchetet, et al., 2018).

A colaboração estreita entre diferentes profissionais de saúde especializados e com experiência, incluindo clínicos, dentistas, reumatologistas, dermatologistas e outros

especialistas, é essencial para planejar o tratamento correto e garantir um acompanhamento ótimo de acordo com a complexidade multifatorial da doença (Mosaddad et al., 2023; Puzio et al., 2019)

Uma gestão multidisciplinar bem coordenada também ajuda a reduzir as co-morbilidades associadas à ES e a obter melhores resultados clínicos. Esta colaboração é tanto mais importante porque a ES pode afetar todos os tecidos orais e faciais, tornando o tratamento ainda mais complexo (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020).

2.5.1.5 Prevenção

O papel do médico-dentista na prevenção de patologias orais é fundamental (Puzio et al., 2019).

Deve ser efectuado um exame oral e dentário completo logo que seja diagnosticada a ES e qualquer doente com sinais cutâneos sugestivos deve ser rapidamente encaminhado para um especialista para confirmar o diagnóstico. Alguns sintomas orofaciais podem ser sinais precoces da doença. Neste sentido, a prevenção das complicações orofaríngeas passa inevitavelmente por uma maior colaboração entre os vários actores envolvidos desde as primeiras fases da doença (Smirani, Truchetet, et al., 2018).

Para prevenir a cárie dentária, o flúor deve ser adicionado ao esmalte através da utilização de pasta dentífrica com flúor e da aplicação profissional de produtos com flúor de três em três meses. A deteção precoce de lesões de cárie também requer métodos de diagnóstico adicionais, como radiografias panorâmicas, para evitar a necessidade de tratamentos invasivos (Puzio et al., 2019).

A fim de prevenir eficazmente as infeções orais, as lesões de carie e evitar tratamentos complexos, controlos periodontais regulares e uma gestão adequada da hipossialia são os pilares fundamentais da prevenção em doentes com ES e uma vez estabelecida uma boa higiene oral nestes pacientes, são recomendadas duas sessões de destartarização e alisamento radicular para tratar a inflamação gengival. É essencial um aprendizagem adequado de higiene oral, incluindo técnicas de escovagem, a utilização de escovas interdentais e de fio dentário, bem como de colutórios anti-sépticos como a clorexidina

ou os géis de flúor para ajudar a prevenir infeções orais e cáries, que são lesões frequentes da mucosa oral na ES (Alantar et al., 2011; Smirani, Poursac, et al., 2018).

Na prevenção da candidíase, especialmente em portadores de próteses removíveis, é indispensável uma limpeza rigorosa e regular das mesmas (Puzio et al., 2019).

Para prevenir as complicações ligadas à síndrome de Sicca, uma boa hidratação, sialogogos, substitutos salivares em forma de spray e colutórios anti-sépticos sem álcool à base de clorexidina ou bicarbonato a 0,12% parecem ser uma solução benéfica. Com o RGE, o ambiente da cavidade oral pode tornar-se mais ácido. O encaminhamento para um médico de clínica geral pode ser benéfico para estabelecer um diagnóstico de refluxo com base na medição do pH gástrico durante 24 horas (Alantar et al., 2011).

O impacto do tabaco e do tabagismo em pacientes com ES foi destacado por diversos autores, sendo que a maioria destes pacientes apresenta comprometimentos vasculares, gastrointestinais e respiratórios. O dentista desempenha um papel importante na sensibilização para a cessação tabágica. Com efeito, o tabaco exerce um efeito deletério sobre as estruturas ósseas e gengivais (Alantar et al., 2011; Smirani, Poursac, et al., 2018).

Quando são necessários tratamentos cirúrgicos, conservadores ou de reabilitação protética, estes devem ser realizados por uma equipa médica especializada, num contexto de cooperação interdisciplinar e com base nos conhecimentos científicos mais atualizados (Puzio et al., 2019).

2.5.1.6 Riscos de cancro

Em pacientes com EScd, foi relatada uma maior concentração de casos de cancro orais. Uma das principais razões deve-se à limitação da abertura bucal, ou microstomia, que torna o exame intra oral direcionado difícil, ou até impossível, em muitos casos (Benz et al., 2021).

Observa-se um risco aumentado de desenvolvimento de cancro, em particular carcinomas que afetam a cavidade oral, nomeadamente a língua, e a faringe. Para permitir um diagnóstico precoce, deve ser realizado desde a primeira consulta um exame

sistemático da mucosa oral, de forma a excluir a presença de uma eventual lesão cancerígena (Alantar et al., 2011; Smirani, Poursac, et al., 2018).

Qualquer ulceração oral que persista por mais de duas a quatro semanas sem cicatrização deve ser obrigatoriamente submetida a uma biópsia para determinar a sua etiologia (Alhendi et al., 2020).

2.5.1.7 Aconselhamento

2.5.1.7.1 Seguimento do paciente

Para prevenir e controlar o aparecimento de infeções orais, são recomendadas consultas de acompanhamento regulares, a cada 2 a 3 meses, bem como um exame radiográfico da cavidade oral antes de iniciar um tratamento imunossupressor, com o objetivo de eliminar qualquer potencial foco de infeção odontogénica (Puzio et al., 2019).

A fim de avaliar a condição oral dos pacientes com ES e adaptar os cuidados, recomenda-se uma consulta de acompanhamento de três em três meses segundo Alhendi et al. (2020). Segundo Alantar et al. (2011), deve ser estabelecido um acompanhamento bianual com o médico dentista, incluindo um exame clínico adaptado à gravidade da esclerose sistémica, à destreza manual do paciente e ao seu nível de adesão aos cuidados de saúde (Alantar et al., 2011; Alhendi et al., 2020).

2.5.1.7.2 Nutrição

A desnutrição é considerada responsável por 4% das mortes relacionadas à ES. Por isso, uma avaliação detalhada do desconforto e da dor oral é essencial nestes doentes. A xerostomia e as alterações relacionadas aos dentes e ao periodonto, quando associadas ao RGE, poderiam explicar que, em 5 a 10% dos casos, os distúrbios gastrointestinais são a principal causa de morte em doentes com esclerose sistémica. O comprometimento nutricional no contexto da ES instala-se desde as primeiras alterações da secreção salivar. A xerostomia compromete a lubrificação bolo alimentar, dificultando a deglutição, e marca o ponto de partida de um verdadeiro círculo vicioso. Na verdade, a incapacidade de lubrificar adequadamente os alimentos antes de passarem pelo esôfago, juntamente com o aumento da incidência de cáries, erosões e doenças periodontais, promovem a

perda dentária, causando uma mastigação alterada e, em seguida, disfagia progressiva. Assim, as alterações da cavidade oral participam ativamente na degradação do estado nutricional nesses pacientes (Smirani, Truchetet, et al., 2018).

O aumento do risco de desnutrição também pode ser favorecido pela disfagia orofaríngea, ela própria induzida pela destruição dos neurônios mientéricos. A ingestão nutricional pode ser reduzida devido à xerostomia e microstomia frequentemente associadas à ES e absorção de nutrientes pode ser diminuída como resultado do endurecimento e retração da pele perioral. Um estado de desnutrição pode ocorrer em pacientes com ES, associado à afeção do trato gastrointestinal. Pode ocorrer dismotilidade gástrica, acompanhada de náuseas e vômitos associados à gastroparesia. A manifestação digestiva mais frequente é, no entanto, a disfunção esofágica, observada em cerca de 90% dos pacientes e geralmente associada a uma diminuição do tônus do esfíncter esofágico inferior, favorecendo assim um RGE. A atrofia das membranas mucosas orais pode ser agravada por deficiências de vitaminas B9 e B12, consequências da desnutrição, da RGO ou ainda de uma insuficiência pancreática exócrina (Puzio et al., 2019).

Para combater as dificuldades causadas pela microstomia, xerostomia e má absorção de nutrientes, uma das possibilidades é dividir as refeições em porções menores e manter uma boa hidratação durante o dia. Para evitar o engasgo e garantir a melhor digestão possível, mastigar alimentos adequadamente é essencial, pois pode ser comprometida devido aos distúrbios motores esofágicos relacionados à ES (Mosaddad et al., 2023).

2.5.1.7.3 Higiene oral

À medida que a doença progride, vários fatores complicam os gestos diários de higiene oral, incluindo microstomia, deformações digitais e limitações das capacidades manuais. Estas alterações funcionais também podem comprometer a colocação e remoção de próteses removíveis convencionais (Mosaddad et al., 2023).

Existem várias formas de promover o acesso a uma boa higiene oral em doentes com esclerose sistémica. Uma escova de dentes elétrica pode ser particularmente eficaz para otimizar a limpeza das diferentes áreas da cavidade oral. No caso de uma escova manual, uma escova com cabeça compacta ou mesmo pediátrica pode ser benéfica. Em pacientes com deformidades nas mãos ou limitações funcionais, esta escova de dentes manual pode

ser adaptada, por exemplo, estendendo o cabo para facilitar a manipulação e remoção do biofilme bacteriano (Puzio et al., 2019).

A educação em técnicas de higiene oral, associada a um programa de exercícios orofaciais e ao uso de aparelhos dentários adaptados, demonstrou uma eficácia na melhoria da higiene oral destes pacientes. Uma vez que essas medidas foram implementadas, um estudo realizado em 48 pacientes com ES por Alhendi et al. (2020) observou uma redução significativa da inflamação gengival (Alhendi et al., 2020).

Passar o fio dentário duas vezes por dia continua a ser essencial para garantir uma limpeza eficaz dos espaços interdentais. O uso de um porta-fio manual pode ser uma solução adequada para pacientes com dificuldades de preensão. Por último, para pessoas com destreza manual muito prejudicada, o recurso a jatos hidratantes ou enxaguatórios sem álcool pode representar uma alternativa interessante e eficaz (Puzio et al., 2019).

2.5.1.7.4 Queixas subjetivas de desconforto

Existem sintomas orais, como consequência da esclerose sistêmica, relatados pelos próprios doentes. De acordo com Crincoli et al. (2016), essas queixas subjetivas relacionadas ao desconforto oral são xerostomia, disgeusia, estomatodinia e disfagia (Crincoli et al., 2016).

A disgeusia é caracterizada pela percepção do paladar, onde certos estímulos de paladar podem ser percebidos como amargos, ácidos ou metálicos. O diagnóstico de disgeusia baseia-se nas declarações dos pacientes (Crincoli et al., 2016).

Outra queixa subjetiva frequentemente relatada é a estomatodinia, que se manifesta com uma sensação de queimadura ou dor na cavidade oral, podendo ocorrer na ausência de qualquer lesão ou anomalia visível da mucosa oral. Os doentes com ES relatam frequentemente a síndrome da boca ardente (*burning mouth syndrome*) (Crincoli et al., 2016; Puzio et al., 2019).

Alguns pacientes também relatam dificuldade em engolir alimentos, independentemente da sua consistência. Esta alteração da deglutição é avaliada com a ajuda de testes específicos que utilizam alimentos de várias texturas (Crincoli et al., 2016).

A disfagia orofaríngea pode ser observada e sua etiologia é encontrada na destruição dos neurônios mientéricos (Puzio et al., 2019).

De acordo com Crincoli et al. (2016), 51,3% dos pacientes com ES relataram uma sensação de disfagia. De acordo com Weisman et al. (1978) essa taxa seria de 39%. Radiograficamente, as anomalias esofágicas podem ser evidenciadas e sugerir a presença de disfagia, no entanto, sua detecção não é acompanhada sistematicamente por sintomas clínicos. A origem da disfagia pode ser multifatorial, pode resultar de distúrbios na língua e na faringe, perda da capacidade contrátil do esôfago ou alterações da sua mucosa (Crincoli et al., 2016; Weisman et al., 1978).

2.5.1.7.5 Exercícios a serem propostos ao paciente

Para reduzir ou mesmo prevenir as limitações da abertura oral e melhorar a amplitude dos movimentos mandibulares, recomenda-se que o paciente com ES faça exercícios de alongamento da boca. No âmbito do tratamento da microstomia, a fisioterapia é uma opção benéfica. No caso da microstomia, é necessário efetuar exames mais aprofundados quando a abertura inter-incisal máxima é igual ou inferior a 40 milímetros (Puzio et al., 2019).

Para prevenir o agravamento da distância interincisiva, a implementação de programas de reabilitação com exercícios de alongamento e abertura bucal demonstrou eficácia em pacientes com uma distância interincisiva inferior a 30 mm. Para além do aumento da abertura bucal, esta evolução traduz-se também numa melhoria da mastigação, da fonação e da higiene oral, facilitando ainda a colocação de próteses em pacientes desdentados (Alantar et al., 2011).

Entre os exercícios específicos disponíveis distinguem-se 3 tipos: ativos, passivos e assistidos. Ativos com a colocação dos polegares nos cantos opostos da boca para realizar um movimento de tração para fora; passivos com o recurso a depressores linguais entre os dentes posteriores; assistidos com exercícios que melhoram a mobilidade dos músculos miméticos para promover a abertura da boca. Também, para estimular a circulação sanguínea local e relaxar os tecidos envolvidos na limitação da abertura oral, uma

massagem do tecido conjuntivo pode ser benéfica. As regiões cervical e clavicular influenciam a lesão facial relacionada à ES, por isso devem ser tratadas com atenção especial. Entre as técnicas de neuro-reabilitação destaca-se o método de Kabat que consiste em esquemas de movimentos associados a técnicas de facilitação propriocetiva para reforçar o recrutamento neuromuscular (Puzio et al., 2019).

2.6 O doente e a sua relação com esclerose sistêmica

2.6.1 Impacto psicológico e alterações da qualidade de vida

A fim de avaliar o impacto das manifestações orais da ES na qualidade de vida dos pacientes, um instrumento de medição foi proposto por Mouthon et al. (2007) (Tabela 4). O MHISS é uma escala específica da ES que permite identificar três fatores principais que representam cada um deles uma deficiência: uma redução da abertura oral, também chamada de microstomia, a síndrome de Sicca com a xerostomia, e preocupações estéticas. Estes fatores, no seu conjunto, contribuem para 63% da deficiência oral total (Mouthon et al., 2007; Smirani, Truchetet, et al., 2018).

Estes três fatores de deficiência desempenham um papel crítico no contexto do tratamento dentário em pacientes com ES. Na verdade, a microstomia resultante da lesão funcional do aparelho mastigatório limita muito o acesso para um exame intra oral. A xerostomia, por sua vez, irá traduzir-se em uma boca seca acompanhada na maioria das vezes de ulcerações e inflamações da mucosa oral e fibrose no nível da face leva a uma retração dos lábios com rugas periorais características que favorece a limitação da abertura bucal. Estes três fatores favorecem o aparecimento de disfagia (Benz et al., 2021).

Tabela 4. Escala de limitações orofaciais na esclerose sistêmica, adaptado de (Alhendi et al., 2020), por sua vez adaptado de (Mouthon et al., 2007)

Escala de Limitações Orofaciais na Esclerose Sistêmica					
Pergunta	Frequência				
	Nunca (0)	Raramente (1)	Ocasionalmente (2)	Frequentemente (3)	Sempre (4)
Sente dificuldade ou limitação ao abrir a boca?	0	1	2	3	4
Há alimentos ou bebidas que lhe causam desconforto ou irritação na boca?	0	1	2	3	4
Nota alguma dificuldade ao movimentar a mandíbula?	0	1	2	3	4
Tem obstáculos em realizar tratamentos dentários devido à sua condição oral?	0	1	2	3	4
Tem queixas ou problemas dentários?	0	1	2	3	4
Sente sensação de aperto ou restrição na zona da cavidade oral?	0	1	2	3	4
Sofre de boca seca?	0	1	2	3	4
Precisa beber pequenos goles de água várias vezes ao longo do dia?	0	1	2	3	4
Consegue comer tudo o que deseja sem dificuldades?	0	1	2	3	4
Enfrenta dificuldades na fala?	0	1	2	3	4
Reparou em alterações na aparência do seu rosto?	0	1	2	3	4
Preocupa-se com o aspeto estético da sua face?	0	1	2	3	4

De acordo com Schmalz G et al. (2020) numa revisão sistemática sobre *oral-health-related quality of life* (OHRQoL) ou a qualidade de vida relacionada à saúde oral, a ES tem uma associação mais acentuada entre as doenças reumatóides e a diminuição da qualidade de vida oral, em comparação com outras patologias do mesmo grupo. Esta alteração explica-se principalmente pela presença de manifestações orais específicas e pelas suas repercussões psicossociais (Alhendi et al., 2020; Schmalz et al., 2020).

Três estudos de Maddali-Bongi et al. (2013), Maddali-Bongi et al. (2014) e Mouthon et al. (2008) evidenciaram uma significativa degradação da qualidade de vida global dos pacientes com ES independentemente da escala de avaliação utilizada. Além das manifestações fisiopatológicas, é essencial não subestimar o impacto dos distúrbios psicológicos associados à ES. A depressão é um elemento central da gestão global da doença. Os pacientes com ES frequentemente expressam uma grande preocupação com a aparência de seus rostos, e foi evidenciada uma relação significativa entre a alteração dos

traços faciais, sentimentos de depressão e isolamento social. Yuen et al. (2014) identificaram uma ligação entre a manutenção de uma boa higiene oral nesses pacientes e a presença ou não de síndromes depressivas marcadas, o que destaca a importância de integrar este aspeto na abordagem terapêutica. Alguns sinais, como uma negligência evidente da higiene oral, devem ser considerados como sinais de alerta pelos profissionais de saúde. Em doentes com esclerose sistêmica, especialmente quando apresentam perturbações depressivas associadas à esclerodactilia, deve ser dada especial atenção à manutenção de uma boa higiene oral (Maddali-Bongi et al., 2013; Mouthon et al., 2008; Smirani, Poursac, et al., 2018; Smirani, Truchetet, et al., 2018; Yuen et al., 2014).

2.6.2 Grupos de suporte e motivação

Existem grupos de apoio, liderados por pessoas com e sem ES, que foram criados para ajudar os pacientes a lidar melhor com a doença e facilitar o acesso aos recursos disponíveis. No entanto, os doentes enfrentam alguns obstáculos que impedem o seu funcionamento ótimo. Estes incluem a ausência de grupos locais, o peso significativo sobre os animadores voluntários, mas também profissionais de saúde pouco convencidos da capacidade destes grupos para responder eficazmente às necessidades dos pacientes. Neste contexto, o desenvolvimento e a promoção de programas de formação e educação destinados aos animadores de grupos de apoio parecem essenciais. Estas iniciativas permitirão reforçar as suas competências e conhecimentos, melhorar a sustentabilidade e a eficácia dos grupos, reduzir o fardo emocional e físico que pesa sobre os animadores e incentivar a criação de novos grupos, se eles são presenciais ou à distância (Rice & Thombs, 2019).

No contexto da sobrevivência a longo prazo dos implantes, é essencial que o paciente apresente um elevado nível de motivação e uma vontade real de se submeter a avaliações intra orais regulares (Mosaddad et al., 2023).

Uma sensibilização eficaz dos doentes para a relação entre a saúde periodontal e a saúde geral pode induzi-los a dar mais importância à sua higiene oral. Esta conscientização poderia contribuir para a melhoria do seu estado de saúde global (Sredojevic et al., 2024).

III. Conclusão

O estudo da esclerose sistêmica sob a perspectiva da medicina dentária revela toda a complexidade desta patologia autoimune, muitas vezes de evolução silenciosa, cujas manifestações orais foram negligenciadas durante muito tempo. Esta tese procurou destacar as repercussões orofaciais da doença, que não se limitam a sinais clínicos isolados, mas traduzem um forte impacto sistêmico. Entre essas manifestações encontram-se, nomeadamente, a microstomia, a secura bucal, as reabsorções ósseas, as disfunções mandibulares e as alterações dentárias e periodontais todas inseridas numa progressão evolutiva, com implicações funcionais, estéticas e psicológicas importantes.

Neste contexto, o médico dentista assume uma responsabilidade fundamental. Já não se trata apenas de tratar os sintomas, mas sim de adotar uma visão global e coordenada do acompanhamento, numa lógica de medicina colaborativa. A boca torna-se então uma janela para a doença com sinais de alerta, mas também um espaço de intervenção terapêutica legítimo e essencial. Ao médico dentista é atribuída a responsabilidade de garantir cuidados adequados às restrições locais e gerais do paciente, contribuindo ao mesmo tempo para uma melhor compreensão interdisciplinar desta patologia rara e incapacitante.

De forma mais ampla, esta reflexão levanta a questão do lugar da medicina dentária no acompanhamento de pacientes com doenças sistêmicas. Interpela a nossa formação, desafia os nossos protocolos clínicos e questiona a nossa capacidade de antecipar as necessidades específicas destes doentes. A esperança é que este trabalho, com a sua abordagem sintética e clínica, contribua para sensibilizar a profissão para estas questões ainda pouco abordadas e incentive uma abordagem proativa, empática e rigorosa.

A esclerose sistêmica, pelos desafios que impõe, convida-nos a repensar a nossa forma de tratar. Ao tornar a boca um veículo de diagnóstico, alívio e dignidade, ela devolve todo o sentido a uma medicina dentária humana, integrada e totalmente empenhada na qualidade de vida do paciente.

IV. Bibliografia

Adigun, R., Goyal, A., & Hariz, A. (2024). *Systemic Sclerosis* (Scleroderma).

StatPearls. StatPearls - NCBI Bookshelf.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430875/>

Alantar, A., Cabane, J., Hachulla, E., Princ, G., Ginisty, D., Hassin, M., Sorel, M., Maman, L., Pilat, A., & Mouthon, L. (2011). Recommendations for the care of oral involvement in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Care & Research*, 63(8), 1126-1133. <https://doi.org/10.1002/acr.20480>

Alhendi, F. J., Werth, V. P., Sollecito, T. P., & Stoopler, E. T. (2020). Systemic sclerosis: Update for oral health care providers. *Special Care In Dentistry*, 40(5), 418-430. <https://doi.org/10.1111/scd.12492>

De Almeida Chaves, S., Porel, T., Mounié, M., Alric, L., Astudillo, L., Huart, A., Lairez, O., Michaud, M., Prévot, G., Ribes, D., Sailer, L., Gaches, F., Adoue, D., & Pugnet, G. (2021). Sine scleroderma, limited cutaneous, and diffused cutaneous systemic sclerosis survival and predictors of mortality. *Arthritis Research & Therapy*, 23(1). <https://doi.org/10.1186/s13075-021-02672-y>

Asano, Y. (2020). The Pathogenesis of Systemic Sclerosis : An Understanding Based on a Common Pathologic Cascade across Multiple Organs and Additional Organ-Specific Pathologies. *Journal Of Clinical Medicine*, 9(9), 2687. <https://doi.org/10.3390/jcm9092687>

Avouac, J., Sordet, C., Depinay, C., Ardizzone, M., Vacher0Lavenue, M. C., Sibilia, J., Kahan, A., & Allanore, Y. (2006). Systemic sclerosis3associated Sjögren's syndrome and relationship to the limited cutaneous subtype : Results of a prospective study of sicca syndrome in 133 consecutive patients. *Arthritis & Rheumatism*, 54(7), 2243-2249. <https://doi.org/10.1002/art.21922>

Bairkdar, M., Rossides, M., Westerlind, H., Hesselstrand, R., Arkema, E. V., & Holmqvist, M. (2021). Incidence and prevalence of systemic sclerosis globally: a comprehensive systematic review and meta-analysis. *Lara D. Veeken*.
<https://doi.org/10.1093/rheumatology/keab190>

Baron, M., Hudson, M., Tatibouet, S., Steele, R., Lo, E., Gravel, S., Gyger, G., Sayegh, T. E., Pope, J., Fontaine, A., Masetto, A., Matthews, D., Sutton, E., Thie, N., Jones, N., Copete, M., Kolbinson, D., Markland, J., Nogueira, G., . . . Gornitsky, M. (2014). Relationship Between Disease Characteristics and Orofacial Manifestations in Systemic Sclerosis : Canadian Systemic Sclerosis Oral Health Study III. *Arthritis Care & Research*, 67(5), 681-690. <https://doi.org/10.1002/acr.22490>

Bennani, I., Lopez, R., Bonnet, D., Prevot, G., Constantin, A., Chauveau, D., Paul, C., & Livideanu, C. B. (2016). Improvement of Microstomia in Scleroderma after Carbon Dioxide Laser Treatment. *Case Reports In Dermatology*, 8(2), 142-150. <https://doi.org/10.1159/000445821>

Benz, K., Baulig, C., Knippschild, S., Strietzel, F. P., Hunzelmann, N., & Jackowski, J. (2021). Prevalence of Oral and Maxillofacial Disorders in Patients with Systemic Scleroderma—A Systematic Review. *International Journal Of Environmental Research And Public Health*, 18(10), 5238. <https://doi.org/10.3390/ijerph18105238>

Bruni, C., & Ross, L. (2021). Cardiac involvement in systemic sclerosis : Getting to the heart of the matter. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*, 35(3), 101668. <https://doi.org/10.1016/j.berh.2021.101668>

Chrabaszcz, M., Małyszko, J., Sikora, M., Alda-Malicka, R., Stochmal, A., Matuszkiewicz-Rowinska, J., & Rudnicka, L. (2020). Renal Involvement in Systemic Sclerosis : An Update. *Kidney & Blood Pressure Research*, 45(4), 532-548.
<https://doi.org/10.1159/000507886>

Connolly, C. M., & Paik, J. J. (2023). Myopathy in systemic sclerosis. *Current Opinion In Rheumatology*, 35(6), 341-348.
<https://doi.org/10.1097/bor.0000000000000966>

Connolly, M. K. (2021). Systemic sclerosis (scleroderma) : remaining challenges. *Annals Of Translational Medicine*, 9(5), 438. <https://doi.org/10.21037/atm-20-5449>

Crincoli, V., Fatone, L., Fanelli, M., Rotolo, R., Chialà, A., Favia, G., & Lapadula, G. (2016). Orofacial Manifestations and Temporomandibular Disorders of Systemic Scleroderma : An Observational Study. *International Journal Of Molecular Sciences*, 17(7), 1189. <https://doi.org/10.3390/ijms17071189>

Delantoni, A., & Matziari, E. (2015). Osteolysis Affecting the Jaws in Systemic Sclerosis : Clinical and Osseous Changes Based on a Case Presentation. *Clinical Medicine Insights Arthritis And Musculoskeletal Disorders*, 8, CMAMD.S30510. <https://doi.org/10.4137/cmamd.s30510>

DermNet. (2023). *Systemic sclerosis*. DermNet®. <https://dermnetnz.org/topics/systemic-sclerosis>

Dixit, S., Kalkur, C., Sattur, A. P., Bornstein, M. M., & Melton, F. (2016). Scleroderma and dentistry : Two case reports. *Journal Of Medical Case Reports*, 10(1). <https://doi.org/10.1186/s13256-016-1086-1>

Dubourg, S., Huck, O., & Jung, S. (2022). Implant-based Oral Rehabilitation in Systemic Sclerosis Patients : A Systematic Review. *Journal Of Oral Implantology*, 48(3), 251-260. <https://doi.org/10.1563/aaid-joi-d-20-00384>

Esimekara, J. O., Perez, A., Courvoisier, D. S., & Scolozzi, P. (2022). Dental implants in patients suffering from autoimmune diseases : A systematic critical review. *Journal Of Stomatology Oral And Maxillofacial Surgery*, 123(5), e464-e473. <https://doi.org/10.1016/j.jormas.2022.01.005>

Felder, R., Reveal, M., Lemon, S., & Brown, C. (1994). Testing toothbrushing ability of elderly patients. *Special Care in Dentistry*, 14(4), 153-157.

Ferri, C., Arcangeletti, M., Caselli, E., Zakrzewska, K., Maccari, C., Calderaro, A., D'Accolti, M., Soffritti, I., Arvia, R., Sighinolfi, G., Artoni, E., & Giuggioli, D. (2021). Insights into the knowledge of complex diseases : Environmental infectious/toxic agents as potential etiopathogenetic factors of systemic sclerosis. *Journal Of Autoimmunity*, 124, 102727. <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2021.102727>

Jackowski, J., Strietzel, F. P., Hunzelmann, N., Parwani, P., Jackowski, A., & Benz, K. (2021). Dental implants in patients suffering from systemic sclerosis : a retrospective analysis of clinical outcomes in a case series with 24 patients. *International Journal Of Implant Dentistry*, 7(1). <https://doi.org/10.1186/s40729-021-00398-9>

Jagadish, R., Mehta, D., & Jagadish, P. (2012). Oral and periodontal manifestations associated with systemic sclerosis : A case series and review. *Journal Of Indian Society Of Periodontology*, 16(2), 271. <https://doi.org/10.4103/0972-124x.99275>

Jerjen, R., Nikpour, M., Krieg, T., Denton, C. P., & Saracino, A. M. (2022). Systemic sclerosis in adults. Part I : Clinical features and pathogenesis. *Journal Of The American Academy Of Dermatology*, 87(5), 937-954. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2021.10.065>

Jerjen, R., Nikpour, M., Krieg, T., Denton, C. P., & Saracino, A. M. (2022b). Systemic sclerosis in adults. Part II : management and therapeutics. *Journal Of The American Academy Of Dermatology*, 87(5), 957-978. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2021.10.066>

Jordan, S., Maurer, B., Toniolo, M., Michel, B., & Distler, O. (2015). Performance of the new ACR/EULAR classification criteria for systemic sclerosis in clinical practice. *Lara D. Veeken*, 54(8), 1454-1458. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keu530>

Jung, S., Martin, T., Schmittbuhl, M., & Huck, O. (2016). The spectrum of orofacial manifestations in systemic sclerosis : a challenging management. *Oral Diseases*, 23(4), 424-439. <https://doi.org/10.1111/odi.12507>

- Khanna, D., Furst, D. E., Clements, P. J., Allanore, Y., Baron, M., Czirjak, L., Distler, O., Foeldvari, I., Kuwana, M., Matucci-Cerinic, M., Mayes, M., Medsger, T., Merkel, P. A., Pope, J. E., Seibold, J. R., Steen, V., Stevens, W., & Denton, C. P. (2017). Standardization of the Modified Rodnan Skin Score for Use in Clinical Trials of Systemic Sclerosis. *Journal Of Scleroderma And Related Disorders*, 2(1), 11-18. <https://doi.org/10.5301/jsrd.5000231>
- Korfage, A., Raghoobar, G. M., Arends, S., Meiners, P. M., Visser, A., Kroese, F. G., Bootsma, H., & Vissink, A. (2016). Dental Implants in Patients with Sjögren's Syndrome. *Clinical Implant Dentistry And Related Research*, 18(5), 937-945. <https://doi.org/10.1111/cid.12376>
- Leader, D., Papas, A., & Finkelman, M. (2014). A Survey of Dentists' Knowledge and Attitudes With Respect to the Treatment of Scleroderma Patients. *JCR Journal Of Clinical Rheumatology*, 20(4), 189-194. <https://doi.org/10.1097/rhu.0000000000000102>
- Lepri, G., Catalano, M., Bellando-Randone, S., Pillozzi, S., Giommoni, E., Giorgione, R., Botteri, C., Matucci-Cerinic, M., Antonuzzo, L., & Guiducci, S. (2022). Systemic Sclerosis Association with Malignancy. *Clinical Reviews In Allergy & Immunology*, 63(3), 398-416. <https://doi.org/10.1007/s12016-022-08930-4>
- Lepri, G., Di Battista, M., Codullo, V., Bonomi, F., Sulis, A., Guiducci, S., & Della Rossa, A. (2024). Systemic sclerosis : one year in review 2024. *Clinical And Experimental Rheumatology*. <https://doi.org/10.55563/clinexprheumatol/is29he>
- Leung, W. K., Chu, C. H., Mok, M. Y., Yeung, K. S., & Ng, S. K. (2011). Periodontal Status of Adults With Systemic Sclerosis : Case0Control Study. *Journal Of Periodontology*, 82(8), 1140-1145. <https://doi.org/10.1902/jop.2010.100593>
- Lóránd, V., Czirják, L., & Minier, T. (2014). Musculoskeletal involvement in systemic sclerosis. *La Presse Médicale*, 43(10), e315-e328. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2014.03.027>

Maddali-Bongi S, Del Rosso A, Mikhaylova S, et al. Impact of hand and face disabilities on global disability and quality of life in systemic sclerosis patients. *Clin Exp Rheumatol*. 2014;32(6 Suppl 86):S-15-20.

Maddali Bongi S, Del Rosso A, Mikhaylova S, Baccini M, Matucci Cerinic M. Sexual function in Italian women with systemic sclerosis is affected by disease-related and psychological concerns. *J Rheumatol*. 2013;40:1697-1705.
<http://dx.doi.org/10.1155/2013/507493>

Makris, A., Panagiotopoulos, A., Distler, O., & Sfikakis, P. P. (2024). Systemic Sclerosis Sine Scleroderma: A Time of Reappraisal. *The Journal of Rheumatology*, jrheum.2023-1113. <https://doi.org/10.3899/jrheum.2023-1113>

Marmary, Y., Glaiss, R., & Pisanty, S. (1981). Scleroderma : Oral manifestations. *Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology*, 52(1), 32-37. [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(81\)90169-9](https://doi.org/10.1016/0030-4220(81)90169-9)

Matarese, G., Isola, G., Alibrandi, A., Lo Gullo, A., Bagnato, G., Cordasco, G., & Perillo, L. (2016). Occlusal and MRI characterizations in systemic sclerosis patients : A prospective study from Southern Italian cohort. *Joint Bone Spine*, 83(1), 57-62.
<https://doi.org/10.1016/j.jbspin.2015.04.014>

Morales-Cárdenas, A., Pérez-Madrid, C., Arias, L., Ojeda, P., Mahecha, M. P., Rojas-Villarraga, A., Carrillo-Bayona, J. A., & Anaya, J. (2016). Pulmonary involvement in systemic sclerosis. *Autoimmunity Reviews*, 15(11), 1094-1108. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2016.07.025>

Mortazavi, H., & Baharvand, M. (2016). Review of common conditions associated with periodontal ligament widening. *Imaging Science In Dentistry*, 46(4), 229. <https://doi.org/10.5624/isd.2016.46.4.229>

- Mosaddad, S. A., Abdollahi Namanloo, R., Ghodsi, R., Salimi, Y., Taghva, M., & Naeimi Darestani, M. (2023). Oral rehabilitation with dental implants in patients with systemic sclerosis: A systematic review. In *Immunity, Inflammation and Disease* (Vol. 11, Issue 3). John Wiley and Sons Inc. <https://doi.org/10.1002/iid3.812>
- Mouthon, L., Rannou, F., Bérezné, A., Pagnoux, C., Arene, J., Fois, E., Cabane, J., Guillevin, L., Revel, M., Fermanian, J., & Poiraudau, S. (2007). Development and validation of a scale for mouth handicap in systemic sclerosis : the Mouth Handicap in Systemic Sclerosis scale. *Annals Of The Rheumatic Diseases*, 66(12), 1651-1655. <https://doi.org/10.1136/ard.2007.070532>
- Mouthon, L., Rannou, F., Bérezné, A., Pagnoux, C., Guilpain, P., Goldwasser, F., Revel, M., Guillevin, L., Fermanian, J., & Poiraudau, S. (2008). Patient preference disability questionnaire in systemic sclerosis : A cross0sectional survey. *Arthritis Care & Research*, 59(7), 968-973. <https://doi.org/10.1002/art.23819>
- Muntyanu, A., Ouchene, L., Zhou, S., Hudson, M., Rezaeian, M., LaChance, A., Litvinov, I. V., Baron, M., Netchiporouk, E., & Canadian Scleroderma Research Group. (2022). Geographical distribution of systemic sclerosis in Canada: An ecologic study based on the Canadian Scleroderma Research Group. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 87(5), 10963-1097. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2021.12.055>
- Nadel, A., Nadel, M., Taborska, N., Stępień, B., Gajdecki, J., Brzezińska, O., Opinc-Rosiak, A., Makowska, J., & Lewandowska-Polak, A. (2024). Heart involvement in patients with systemic sclerosis - what have we learned about it in the last 5 years. *Rheumatology International*, 44(10), 1823-1836. <https://doi.org/10.1007/s00296-024-05699-x>
- Nassar, M., Ghernautan, V., Nso, N., Nyabera, A., Castillo, F. C., Tu, W., Medina, L., Ciobanu, C., Alfshawy, M., Rizzo, V., Eskaros, S., Mahdi, M., Khalifa, M., & El-Kassas, M. (2022). Gastrointestinal involvement in systemic sclerosis : An updated review. *Medicine*, 101(45), e31780. <https://doi.org/10.1097/md.00000000000031780>

Onesti, M. G., Fioramonti, P., Carella, S., Fino, P., Marchese, C., & Scuderi, N. (2016). Improvement of Mouth Functional Disability in Systemic Sclerosis Patients over One Year in a Trial of Fat Transplantation versus Adipose-Derived Stromal Cells. *Stem Cells International*, 2016(1). <https://doi.org/10.1155/2016/2416192>

Pinto, L., Castelão, W., & Cunha Branco, J. (2010). Envolvimento muscular na esclerose sistêmica 3 avaliação diagnóstica. *Acta Reumatológica Portuguesa*, 35, 1423-145.

Pischon, N., Hoedke, D., Kurth, S., Lee, P., Dommisch, H., Steinbrecher, A., Pischon, T., Burmester, G. R., Buttgereit, F., Detert, J., & Riemekasten, G. (2016). Increased Periodontal Attachment Loss in Patients With Systemic Sclerosis. *Journal Of Periodontology*, 87(7), 763-771. <https://doi.org/10.1902/jop.2016.150475>

Pizzo, G., Scardina, G. A., & Messina, P. (2003). Effects of a nonsurgical exercise program on the decreased mouth opening in patients with systemic scleroderma. *Clinical Oral Investigations*, 7(3), 175-178. <https://doi.org/10.1007/s00784-003-0216-5>

Poole, J., Brewer, C., Rossie, K., Good, C., Conte, C., & Steen, V. (2005). Factors related to oral hygiene in persons with scleroderma. *International Journal Of Dental Hygiene*, 3(1), 13-17. <https://doi.org/10.1111/j.1601-5037.2004.00108.x>

Puzio, A., Przywara-Chowaniec, B., Postek-Stefańska, L., Mrówka-Kata, K., & Trzaska, K. (2019). Systemic sclerosis and its oral health implications. *Advances In Clinical And Experimental Medicine*, 28(4), 547-554. <https://doi.org/10.17219/acem/76847>

Rannou, F., Boutron, I., Mouthon, L., Sanchez, K., Tiffreau, V., Hachulla, E., Thoumie, P., Cabane, J., Chatelus, E., Sibilia, J., Roren, A., Berezne, A., Baron, G., Porcher, R., Guillevin, L., Ravaud, P., & Poiraudau, S. (2017). Personalized Physical Therapy Versus Usual Care for Patients With Systemic Sclerosis : A Randomized Controlled Trial. *Arthritis Care & Research*, 69(7), 1050-1059. <https://doi.org/10.1002/acr.23098>

- Rice, D. B., & Thombs, B. D. (2019). Support Groups in Scleroderma. *Current Rheumatology Reports*, 21(4). <https://doi.org/10.1007/s11926-019-0808-y>
- Rubio-Rivas, M., Royo, C., Simeón, C. P., Corbella, X., & Fonollosa, V. (2014). Mortality and survival in systemic sclerosis : Systematic review and meta- analysis. *Seminars In Arthritis And Rheumatism*, 44(2), 208-219. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2014.05.010>
- Sargin, G., Senturk, T., & Cildag, S. (2018). Systemic sclerosis and malignancy. *International Journal Of Rheumatic Diseases*, 21(5), 1093-1097. <https://doi.org/10.1111/1756-185x.13311>
- Scheen, M., Dominati, A., Olivier, V., Nasr, S., De Seigneux, S., Mekinian, A., Issa, N., & Haidar, F. (2023). Renal involvement in systemic sclerosis. *Autoimmunity Reviews*, 22(6), 103330. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2023.103330>
- Schmalz, G., Patschan, S., Patschan, D., & Ziebolz, D. (2020). Oral-Health-Related Quality of Life in Adult Patients with Rheumatic Diseases4A Systematic Review. *Journal Of Clinical Medicine*, 9(4), 1172. <https://doi.org/10.3390/jcm9041172>
- Da Silva, G. S. G., De Melo, M. L. M., Leão, J. C., Carvalho, A. T., Porter, S., Duarte, A. L. B. P., Dantas, A. T., & Gueiros, L. A. (2019). Oral features of systemic sclerosis: A case3control study. *Oral Diseases*, 25(8), 1995-2002. <https://doi.org/10.1111/odi.13174>
- Smirani, R., Poursac, N., Naveau, A., Schaefferbeke, T., Devillard, R., & Truchetet, M. (2018). Orofacial consequences of systemic sclerosis : A systematic review. *Journal Of Scleroderma And Related Disorders*, 3(1), 81-90. <https://doi.org/10.1177/2397198317746966>

Smirani, R., Truchetet, M., Poursac, N., Naveau, A., Schaefferbeke, T., & Devillard, R. (2018). Impact of systemic sclerosis oral manifestations on patients' health-related quality of life : A systematic review. *Journal Of Oral Pathology And Medicine*, 47(9), 808-815. <https://doi.org/10.1111/jop.12739>

Sredojevic, S., Colak, D., Gaspersic, R., Dolijanovic, S. P., Jakovljevic, A., & Nikolic-Jakoba, N. (2024). Periodontal health status in systemic sclerosis patients : Systematic review and meta-analysis. *PLoS ONE*, 19(2), e0291078. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0291078>

Srivastava, R., Jyoti, B., Bihari, M., & Pradhan, S. (2016). Progressive systemic sclerosis with intraoral manifestations : A case report and review. *Indian Journal Of Dentistry*, 7(2), 99. <https://doi.org/10.4103/0975-962x.184645>

Van Den Hoogen, F., Khanna, D., Fransen, J., Johnson, S. R., Baron, M., Tyndall, A., Matucci-Cerinic, M., Naden, R. P., Medsger, T. A., Carreira, P. E., Riemekasten, G., Clements, P. J., Denton, C. P., Distler, O., Allanore, Y., Furst, D. E., Gabrielli, A., Mayes, M. D., Van Laar, J. M., . . . Pope, J. E. (2013). 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis: An American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Collaborative Initiative. *Arthritis & Rheumatism*, 65(11), 2737-2747. <https://doi.org/10.1002/art.38098>

Volkman, E. R., Andréasson, K., & Smith, V. (2023). Systemic sclerosis. *The Lancet*, 401(10373), 304-318. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(22\)01692-0](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(22)01692-0)

Volkman, E. R., & McMahan, Z. (2022). Gastrointestinal involvement in systemic sclerosis: pathogenesis, assessment and treatment. *Current Opinion In Rheumatology*, 34(6), 328-336. <https://doi.org/10.1097/bor.0000000000000899>

Wada, T., & Ram, S. (2013). Limited Mouth Opening Secondary to Diffuse Systemic Sclerosis. *Case Reports In Dentistry*, 2013, 1-3. <https://doi.org/10.1155/2013/937487>

Wang, L., Wang, F., & Gershwin, M. E. (2015). Human autoimmune diseases : a comprehensive update. *Journal Of Internal Medicine*, 278(4), 369-395.
<https://doi.org/10.1111/joim.12395>

Weisman, R. A., & Calcaterra, T. C. (1978). Head and neck manifestations of scleroderma. *Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology*, 87(3), 139.

Yuen, H., Weng, Y., Reed, S., Summerlin, L., & Silver, R. (2014). Factors associated with gingival inflammation among adults with systemic sclerosis. *International Journal Of Dental Hygiene*, 12(1), 55-61. <https://doi.org/10.1111/idh.12024>

Zhang, S., Zhu, J., Zhu, Y., Zhang, X., Wu, R., Li, S., & Su, Y. (2021). Oral manifestations of patients with systemic sclerosis : a meta-analysis for case-controlled studies. *BMC Oral Health*, 21(1). <https://doi.org/10.1186/s12903-021-01603-2>

Zigdon H, Gutmacher Z, Teich S, Levin L. Full mouth rehabilitation using dental implants in a patient with scleroderma. *Quintessence Int.* 2011;42(9):7810785.