

Les manifestations bucco-dentaires de la sclérodermie : A propos de 2 cas cliniques.

Mots clés :
Sclérodermie
Sclérodermie systémique
Manifestations orales



*Oral manifestations of generalized (systemic) scleroderma :
2 case reports.*

Keywords :
Scleroderma
Systemic scleroderma
Oral manifestations

Ihsane BEN YAHYA*, Lamia LAMHAOUAR**, Abdelmajid RIFKI***, Ouafae AZMI****

* Professeur de l'enseignement supérieur - Chef de service d'Odontologie Chirurgicale.

** Médecin spécialiste en Odontologie Chirurgicale - Faculté de Médecine Dentaire de Casablanca.

*** Laboratoire privé d'anatomopathologie.

**** Docteur en Médecine Dentaire.

Résumé Le terme de "Sclérodermie" désigne une induration diffuse ou localisée de la peau. L'étiologie reste inconnue malgré l'ancienneté de la pathologie. Les manifestations stomatologiques de la sclérodermie systémique sont diverses. La fibrose et l'induration peuvent affecter l'ensemble de la muqueuse buccale, limitant ainsi l'ouverture buccale et entravant les mouvements de protraction linguale. Par ailleurs, des lésions peuvent être notées au niveau des maxillaires et des glandes salivaires. A travers deux cas cliniques de sclérodermie systémique reçus au service d'odontologie chirurgicale du C.C.T.D. de Casablanca, nous avons rapporté les rôles fondamentaux du chirurgien dentiste face à cette affection que sont le dépistage précoce et la prise en charge des patients atteints. Cette dernière ne peut être adéquate sans l'étroite collaboration entre chirurgien dentiste, interniste, rhumatologue et dermatologue.

Abstract « Scleroderma » is defined as a diffuse or localized induration of the skin. The etiology remains unknown although the disease has been recognized for long time. The stomatologic manifestations of systemic sclerosis are diverse. Fibrosis and induration can affect the whole oral mucosa, gingival tissue, periodontium and lips, thus limiting the jaw opening and hindering the movements of tongue protraction. The lesions can be observed in jaws and salivary glands as well. Through two clinical cases of systemic scleroderma admitted in the oral surgery service of the C.C.T.D in Casablanca, we reported fundamental roles of the dentist in preliminary screening and care of affected patients. Care of scleroderma patients requires a close collaboration among dentist, internist, rheumatologist and dermatologist.



La sclérodémie est une maladie rare appartenant au groupe des connectivites. Elle est caractérisée par une synthèse excessive du collagène par les fibroblastes. Ces derniers sont responsables de la survenue de lésions de fibrose au niveau de la peau et parfois au niveau de certains viscères. Cette affection dont l'étiopathogénie reste inconnue, présente de nombreuses formes cliniques dont deux formes principales : localisée et systémique.

Les sclérodémies localisées appelées aussi "morphées" désignent une atteinte uniquement cutanée avec un retentissement esthétique variable. Elles se présentent sous forme de plaques ou bandes, uniques ou multiples, ne menaçant pas en général le pronostic vital.

Les sclérodémies systémiques quant à elles, sont caractérisées par un tableau clinique polymorphe qui associe une atteinte cutanée, des lésions viscérales et maxillo-faciales caractéristiques.

L'objectif de cet article est de faire le point sur la sclérodémie systémique à travers deux cas cliniques, reçus au service d'odontologie chirurgicale du C.C.T.D. de Casablanca. Nous présentons les manifestations maxillo-faciales de cette maladie ainsi que le rôle que joue le chirurgien dentiste à côté du dermatologue, du rhumatologue et de l'interniste face à cette affection.

Observation n° 1

Mr. R. Ahmed, âgé de 43 ans, présentant une sclérodémie systémique associée à une polyarthrite destructive, nous a été adressé au service d'odontologie chirurgicale pour une mise en état de la cavité buccale. L'histoire de la maladie débute en 1987, où le patient présentait des polyarthralgies suivies de l'apparition d'un syndrome de Raynaud des mains et des pieds qui s'est compliqué d'ulcérations digitales.

L'inspection du visage montre un aspect figé et momifié. Les paupières sont rétractées, les rides d'expression effacées, les lèvres fines et amincies (Fig. 1).

La palpation du revêtement cutané des mains, avant-bras, jambes et pieds révèle une peau cartonnée, indurée et fixée aux structures sous jacentes. Les mains sont le siège d'une sclérodactylie avec amputation des extrémités distales des doigts. Des hypopigmentations et télangiectasies y sont également visibles (Fig. 2).

Sur le plan paraclinique, le patient a bénéficié de :

Scleroderma is a rare disease belonging to the group of connectivitis. It is characterized by an excessive collagen synthesis by fibroblasts. These fibroblasts are responsible for the occurrence of fibrosis lesions of the skin and sometimes in certain internal organs. The etiopathogenesis of the disease is still unknown. Various clinical forms can be present including two main forms, localized and systemic scleroderma.

Localized scleroderma, also called « morphea », uniquely indicates a cutaneous involvement with variable aesthetic effects. They appear in the form of patches or bands, unique or multiple, and are generally not threatening to the vital prognosis.

Systemic scleroderma, on the other hand, is characterized by a polymorphic clinical picture associated with cutaneous involvement and characteristic visceral and maxillo-facial lesions.

The objective of this article is to review systemic scleroderma through two clinical cases, admitted in the oral surgery service of the C.C.T.D. of Casablanca. Maxillo-facial manifestations of this disease as well as the role of the dentist in parallel to the dermatologist, the rheumatologist and the internist in dealing with this disorder will be discussed.

Observation n° 1

Mr. R. Ahmed, 43-year-old, presenting a combination of systemic scleroderma and destructive polyarthritis, was transferred to the oral surgery service for rehabilitation of his oral cavity. The history of the disease began in 1987 when the patient presented polyarthralgy followed by an appearance of Raynaud's syndrome of hands and feet revealing digital ulcerations.

Facial examination demonstrates a motionless and mummified aspect, retracted eyelids, loss of normal skin wrinkles of expression and thin pursed lips (Fig. 1).

Palpation of the cutaneous cover of hands, forearms, legs and feet reveals a packed and hardened skin fixing to subjacent structures. The hands are the location of a sclerodactyly with an amputation of distal extremities of the fingers. Hypopigmentation and telangiectasis is also visible (Fig. 2).

The patient was subject to following paraclinical investigations :





Fig. 1 : Aspect momifié, nez effilé, narines pincées.
Mummified appearance, thinned nose, pinched nostrils.



Fig. 2 : Aspect du revêtement cutané : Sclérodactylie + amputation des extrémités distales des doigts.

Cutaneous covering features : sclerodactyly and amputation of distal extremities of the fingers.

- **un bilan inflammatoire** qui a révélé une anémie et une vitesse de sédimentation élevée (80 mm/1h).
- **un bilan immunologique** où des anticorps antinucléaires (1/800 de type moucheté) ont été retrouvés sans précision du type.
- **un bilan viscéral :**
 - le transit oeso-gastro-duodénal a montré un aspect de bulbite.
 - la radiographie pulmonaire a révélé des opacités réticulo-nodulaires avec émoussement des deux culs-de-sac costaux diaphragmatiques (**Fig. 3**), signe d'une fibrose pulmonaire qui a été confirmée par la tomодensitométrie thoracique (**Fig. 4**).
 - l'exploration fonctionnelle respiratoire a montré un trouble de ventilation obstructif au niveau des petites voies aériennes distales.
 - l'échographie cardiaque a montré une insuffisance mitrale isolée sans HTAP et sans péricardite.
- **un bilan ostéo-articulaire :** la radiographie des mains a révélé une résorption des houpes phalangiennes avec atteinte destructive diffuse du carpe, métacarpo-phalangienne, interphalangienne proximale et interphalangienne distale. La radiographie des pieds a confirmé les mêmes lésions sur l'avant-pied (**Fig. 5 et 6**).
- **l'examen ophtalmologique** a retrouvé un syndrome sec oculaire.

Le patient est actuellement sous traitement vasodilatateur périphérique Diltiazem (Monotildiem®) à dose de 1 mg/j et Buflomedil (Lofton®) à dose de 1,5 mg/j, colchicine (à dose de 1 mg/j) et prédnisone (Isolone® à raison de 15 mg/j) avec adjuvant.

- **an inflammatory evaluation** showing an anemia and a high sedimentation speed (80 mm/1h).
- **an immunological evaluation** finding antinuclear antibodies (1/800 of speckled pattern) without any type precision.
- **a visceral (internal organ) evaluation :**
 - oeso-gastro-duodenal transit showed bulbitis.
 - pulmonary radiography revealed reticulo-nodular opaqueness with dullness of both costodiaphragmatic cul-de-sacs (**Fig. 3**), sign of a lung fibrosis confirmed by thoracic tomодensitometry (**Fig. 4**).
 - functional investigation of respiratory system showed a disturbance of obstructive ventilation in small distal airways.
 - cardiac ultrasound showed an isolated mitral insufficiency without pulmonary arterial hypertension (PAH) nor pericarditis.
- **an osteo-articular evaluation :** hands radiography revealed a resorption of phalangeal tufts with diffuse destructive involvement of carpal, metacarpo-phalangeal, proximal and distal interphalangeal articulations. Feet radiography confirmed the same lesions on the feet's front part (**Fig. 5 and 6**).
- **an ophtalmological examination :** a dry eye syndrome was observed.

The patient is at present under peripheral vasodilator treatment (1 mg/d of Diltiazem (Monotildiem®) and 1.5 mg/d of Buflomedil (Lofton®)), colchicine (1 mg/d) and prednisone (Isolone®, 15 mg/s) with adjuvant.

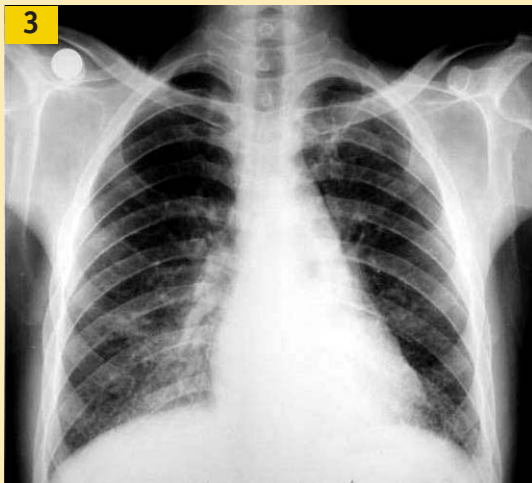


Fig. 3 : Radiographie du thorax : Opacités réticulo-nodulaires avec émoussement des culs-de-sac costaux diaphragmatiques.

Thoracic radiography: reticulo-nodular opacities with dullness of costal diaphragmatic culs-de-sac.

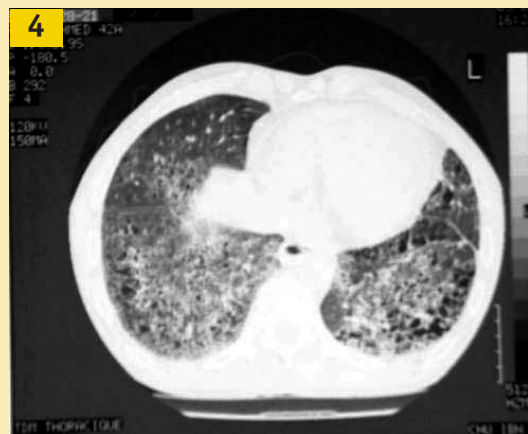


Fig. 4 : Tomodensitométrie : fibrose pulmonaire.

Tomodensitometry demonstrating pulmonary fibrosis.



Fig. 5 : Radiographie des mains : Résorption des houppes phalangiennes avec atteinte destructrice diffuse.

Hands radiography: resorption of phalangeal tufts with diffuse destructive involvement.



Fig. 6 : Radiographie des pieds : Lésions destructrices de l'avant-pied.

Feet radiography : destructive lesions of the front part of the feet.

En fonction de ces éléments, le diagnostic de sclérodermie systémique avec atteintes cutanée, digestive, cardiaque, pulmonaire, associée à une polyarthrite chronique destructrice est posé.

Au niveau stomatologique, l'examen endobuccal est marqué par la limitation de l'ouverture buccale due au défaut d'élasticité des tissus (**Fig. 7**). Les muqueuses sont pâles, lisses et luisantes (**Fig. 8**). La langue est érythémateuse, dépapillée, chargée de dépôts blanchâtres. Le frein lingual est épaissi rendant la protraction difficile (**Fig. 9**). On note également la présence de récessions gingivales très prononcées surtout au

From these informations, the patient presents a systemic scleroderma with cutaneous, digestive, cardiac and pulmonary involvement in association with a destructive chronic polyarthritis.

An intraoral examination is marked by a limitation of jaw opening due to a lack of tissue elasticity (**Fig. 7**). Oral mucosa is pale, smooth and shiny (**Fig. 8**). The tongue is erythematic, loss of papilla and covered with whitish deposits. The lingual frenum is thickened resulting in a difficulty in tongue protraction (**Fig. 9**). We also noted the presence of highly pronounced gingival recessions especially at the lower inciso-canine region with





Fig. 7 : Ouverture buccale limitée.
Limited jaw opening.



Fig. 8 : Muqueuse jugale pâle luisante.
Shiny pale jugal mucosa.



Fig. 9 : Frein lingual épaissi.
Thickened lingual frenum.



Fig. 10 : Hygiène buccale déféctueuse.
Poor oral hygiene.



Fig. 11 : Cliché panoramique : faible densité osseuse en regard des canaux mandibulaires.
Panoramic photograph : poor bone density compared to mandibular canals.

niveau du bloc incisivo-canin inférieur avec perte de gencive attachée. Ces lésions sont associées à des colorations dentaires et à des dépôts tartriques en rapport avec une mauvaise hygiène bucco-dentaire (Fig. 10).

La radiographie panoramique des maxillaires révèle (Fig. 11) :

- une faible densité osseuse en regard des canaux mandibulaires.
- des élargissements ligamentaires surtout au niveau des dents mandibulaires et des molaires supérieures.
- une lyse osseuse sévère atteignant toutes les dents mandibulaires et maxillaires.

Au terme de ce bilan clinique et radiologique, le diagnostic de parodontite chronique a été posé. La prise en charge de ce patient a consisté en :

- une motivation à l'hygiène bucco-dentaire
- un enseignement aux exercices d'augmentation de l'ouverture buccale. Ces derniers ont permis une nette amélioration (Fig. 12).
- l'extraction de toutes les dents sous antibioprophylaxie (amoxicilline 2 g, une heure avant l'intervention).
- une réhabilitation prothétique (Fig. 13a et b).

loss of attached gingiva. These lesions are associated with tooth staining and calculus deposits related to a poor oral hygiene (Fig. 10).

A panoramic radiography of the jaws reveals (Fig. 11) :

- poor bone density compared to mandibular canals.
- thickening of periodontal ligament space especially in mandibular teeth and maxillary molars.
- severe bone loss affecting all mandibular and maxillary teeth.

From these clinical and radiological evaluations, a chronic periodontitis was diagnosed. Care for this patient thus comprised :

- oral hygiene motivation
- exercise instruction to increase jaw opening. An improvement was visible following these exercises (Fig. 12)
- extraction of all teeth under antibioprophylaxis (amoxicillin 2 g, one hour before the intervention)
- prosthetic rehabilitation (Fig. 13a and b)

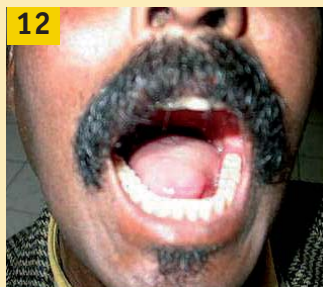


Fig. 12 : Amélioration de l'ouverture buccale grâce aux exercices de distension des joues et de la bouche.
Improved jaw opening due to distension exercises of cheeks and mouth.

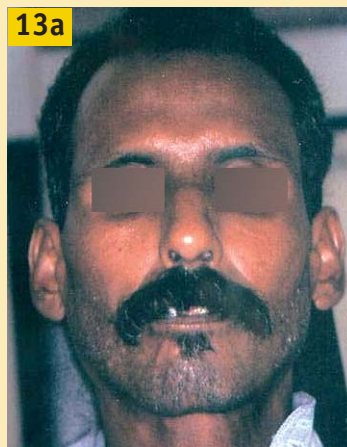


Fig. 13 : Le patient retrouve le sourire après réhabilitation prothétique.
The patient rediscovered his smile after prosthetic rehabilitation.

Observation n°2

La patiente, âgée de 38 ans, s'est présentée au service d'odontologie chirurgicale du C.C.T.D de Casablanca pour une limitation de l'ouverture buccale. L'anamnèse a révélé des antécédents de phénomène de Raynaud traités par vasodilatateurs, de cataracte avec glaucome en 1993 et de péricardite en 2003 traitée par des corticoïdes. Son bilan biologique révélait une vitesse de sédimentation de 95mm/heure et la présence des anticorps antinucléaires (AAN) et anti-DNA.

L'inspection du visage révèle un faciès caractéristique cireux et momifié. La peau du visage est d'aspect blanc jaunâtre; les rides d'expression sont effacées. Son nez est effilé avec des narines pincées (**Fig. 14**) ; ses lèvres sont pâles, fines, soulignées par des ridules radiaires, et la rétraction des lèvres est telle que ses dents sont laissées à découvert. Ce faciès caractéristique fait suspecter une sclérodémie.

La palpation de la peau des mains et du visage montre une peau indurée et fixée aux structures sous-jacentes.

Les doigts boudinés sont le siège d'une sclérodactylie avec début de rétraction (**Fig. 15**).

L'examen endobuccal est marqué par la forte limitation de l'ouverture buccale en rapport avec la perte d'élasticité des lèvres et des tissus péri-buccaux

Observation n°2

The patient, 38-year-old, presented to the oral surgery service of the C.C.T.D of Casablanca due to a limitation of jaw opening. The anamnesis revealed a previous history of Raynaud's phenomenon treated by vasodilators, a cataract with glaucoma in 1993 and a pericarditis in 2003 treated by corticoids. The biological evaluation showed a sedimentation speed at 95mm/hour and the presence of antinuclear antibodies (AAN) and anti-DNA.

The facial examination demonstrated wax-like and momified characteristics. Facial skin is yellowish-white and wrinkles of expression are lost. The nose is deformed with pinched nostrils (**Fig. 14**) while the lips are pale, fine, underlined by radiate fine wrinkles, and are so retracted that teeth can be openly visible. This characteristic features give a suspect of scleroderma.

Palpation of the skin of hands and face shows a skin hardening and fixed to the underlying structures.

A sclerodactyly is presented as coiled fingers with the beginning of shrinkage (**Fig. 15**).

An intraoral examination is marked by a strong limitation of jaw opening related to a loss of elasticity of lips and perioral tissues (**Fig. 16**). Oral mucosa is





Fig. 14 : Effacement des rides d'expression, nez effilé avec narines pincées.
Lost of wrinkles of expression, fine nose with pinched nostrils.



Fig. 15 : Sclérodactylie avec début de rétraction des doigts.
Sclerodactyly with the beginning of fingers retraction.



Fig. 16 : Ouverture buccale limitée.
Limited jaw opening.



Fig. 17: Radiographie panoramique : Radio clarté au niveau du col du condyle droit.
Panoramic radiography: radiolucency at the neck of the right condyle.



Fig. 18 : Clichés rétro-alvéolaires : élargissement desmodontal des incisives et prémolaires supérieures et inférieures.
Periapical radiographs: widening of periodontal ligament in upper and lower incisors and premolars.

(Fig. 16). La muqueuse buccale est pâle, sèche avec présence de télangiectasies au niveau jugal.

La langue est sèche, dépapillée, de volume et mobilité réduits, le frein lingual est épaissi et blanc. L'hygiène buccale est moyenne, elle est entravée par la microstomie. La gencive est pâle avec un aplatissement des papilles interdentaires.

Le cliché panoramique révèle (Fig. 17) :

- une radioclarité au niveau du col du condyle droit signant un début de lyse osseuse.
- une lyse osseuse modérée atteignant toutes les dents.

Les clichés rétro-alvéolaires (Fig. 18) montrent un élargissement desmodontal discret du groupe incisivo-canin et du groupe prémolaire maxillaire et mandibulaire.

pale and dry with presence of telangiectasis of jugal mucosa.

The tongue is dry, loss of papilla, reduced in volume and mobility. The lingual frenum is thickened and white. The oral hygiene is average and hindered by the microstomy. The gingival is pale with interdental papilla flattening.

The panoramic radiograph shows (Fig. 17) :

- Radiolucency at the neck of the right condyle indicating the beginning of bone loss.
- Moderate bone loss affecting all teeth.

Periapical radiographs (Fig. 18) demonstrate a discrete widening of periodontium of the inciso-canine region and the maxillary and mandibular premolars.

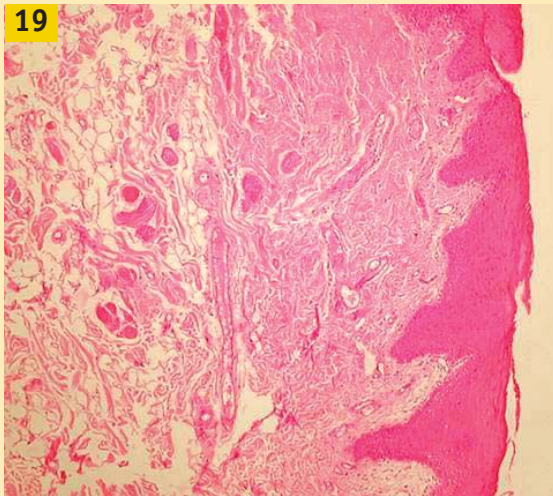


Fig. 19 : Aspect histologique de la muqueuse jugale : choriochorion fibreux dense fait de faisceaux de collagène tassés et horizontalisés. Les fibres musculaires atrophiées (coloration à l'hémateine-éosine. G x 66).

Histological feature of jugal mucosa : dense fibrous choriochorion made of packed and collagen bundles arranged in horizontal direction. Atrophic muscular fibers (H&E staining. x 66).



Fig. 20 : Aspect histologique des glandes salivaires accessoires : tissu conjonctif péricanalaire dense renfermant un infiltrat lympho-plasmocytaire et histiocytaire avec ectasie canalaire modérée (coloration à l'hémateine-éosine. G x 132).

Histological feature of accessory salivary glands : dense pericanalicular connective tissue enclosing an infiltrate of lympho-plasmacytes and histiocytes with moderate canal ectasia (H&E staining. x 132).

Devant l'aspect évocateur des téguments et celui du bilan radiologique buccal, une biopsie des glandes salivaires accessoires et de la muqueuse jugale a été effectuée. De même, une radiographie des mains a été prescrite.

En peropératoire, la résistance de la muqueuse à l'incision et aux sutures, le discret saignement et la rareté des glandes salivaires prélevées vont dans le sens d'une microangiopathie et d'une fibrose muqueuse.

Les résultats de ces biopsies ont montré :

- au niveau de la muqueuse jugale (**Fig. 19**) : un épithélium malpighien atrophique par places. Le choriochorion moyen et profond est fibreux, dense, fait de faisceaux de collagène épais tassés les uns contre les autres et disposés horizontalement. Il existe un infiltrat inflammatoire discret lympho-histiocytaire à disposition péri-vasculaire. On observe par ailleurs une atrophie des fibres musculaires striées avec fragmentation des fibres élastiques et discret épaissement hyalin de certaines parois vasculaires. En profondeur, le tissu musculaire strié est dissocié par des travées fibreuses épaissies avec présence de fibres musculaires striées atrophiées.
- Au niveau des glandes salivaires accessoires (**Fig. 20**) : des lobules en involution fibro-adipeuse faits

Due to the suggestive aspect of integuments and the results from oral radiological evaluation, a biopsy of accessory salivary glands and jugal mucosa was performed. Radiography of hands was also prescribed.

Per-operatively, mucosal resistance to incision and suturing, discreet bleeding and small numbers of salivary gland sample gave an impression of microangiopathy and mucosal fibrosis.

The results of these biopsies are :

- Observation of biopsies from jugal mucosa (**Fig. 19**) : a scattering of atrophic malpighian epithelium. Middle and deep choriochorion is fibrous, dense, composed of bundles of firmly thick collagens packed against each other in a horizontal arrangement. A discreet perivascular infiltrate of inflammatory lympho-histiocytes was observed. Moreover, an atrophy of striae muscular fibers with fragmentation of elastic fibers and discreet hyalin thickening of certain vascular walls were noticed. In deeper layer, the striae muscular tissue is separated by fibrous bands thickened with presence of atrophic striae muscular fibers.
- Observation of biopsies from accessory salivary glands (**Fig. 20**) : lobules in fibro-adipose involution





de structures tubulo-acineuses séro-muqueuses séparées par des septa fibreux peu épais. Le tissu conjonctif est dense renfermant un discret infiltrat inflammatoire lympho-plasmocytaire et histiocytaire. Les structures épithéliales montrent une ectasie canalaire modérée avec dédifférenciation canalaire discrète des acini.

Il n'a pas été observé de lésions granulomateuses.

Ces éléments concluent en une fibrose du chorio de la muqueuse jugale pouvant entrer dans le cadre d'une sclérodermie et des lésions salivaires de stade I de CHISHOLM .

La radiographie des mains, quant à elle, n'a pas révélé d'anomalie particulière.

Devant les signes cliniques et les résultats des examens complémentaires préliminaires, le diagnostic de sclérodermie a été évoqué. La patiente a été alors adressée au service de dermatologie pour compléter les investigations et instaurer une prise en charge adéquate.

Sur le plan odontostomatologique, le traitement a consisté en la réalisation d'un détartrage et d'un enseignement aux exercices d'augmentation de l'ouverture buccale. Ces derniers ont permis de soulager la constriction buccale. Le plan de traitement a également inclus la réalisation des soins dentaires adaptés, et une restauration prothétique des dents absentes.

Discussion

La sclérodermie systémique est une affection multisystémique relativement rare. Elle est caractérisée par la présence d'une sclérose des tissus conjonctifs, d'une oblitération vasculaire des artérioles et de la microcirculation et d'anomalies immunitaires. Elle concerne surtout la femme entre 45 et 64 ans.

La pathogénie de la sclérodermie reste inconnue mais plusieurs facteurs sont incriminés dont des troubles du métabolisme du collagène, des anomalies vasculaires avec hypertrophie des cellules endothéliales et des perturbations immunitaires avec activation polyclonale des lymphocytes et la présence d'anticorps antinucléaires (AAN) dans 90 % des cas. Cliniquement, la sclérodermie est caractérisée par une atteinte cutanée hautement évocatrice du diagnostic, des manifestations viscérales plus ou moins étendues et des lésions maxillo-faciales.

composed of tubulo-acinous seromucous structures separated by slightly thick fibrous septa were noticed. The connective tissue is dense containing a discreet inflammatory infiltrate of lympho-plasmocytes and histiocytes.

The epithelial structures show a moderate canal ectasis with discreet canal dedifferentiation of acini.

Granulomatous lesions were not observed.

All these observed elements justified a chorio fibrosis of jugal mucosa indicating a scleroderma and stage I salivary lesions in the CHISHOLM classifications.

The radiography of hands did not show any particular abnormality.

From clinical signs and the results of additional preliminary examinations, scleroderma was diagnosed. The patient was then transferred to the dermatology service to complete the investigations so that an appropriate care can be established.

For oral health management, the treatment consisted of scaling and exercises instruction to increase the jaw opening. These exercises allowed an improvement of oral constriction. The treatment plan also included adapted dental treatment, and a prosthetic restoration of absent teeth.

Discussion

Systemic scleroderma is a relatively rare multi-systemic disorder. It is characterized by the presence of a hardening of connective tissues, a vascular obliteration of arterioles and microcirculation and abnormalities of immunity system. It especially concerns 45 to 64 year-old women.

The pathogenesis of scleroderma remains unknown but several factors are implicated among which collagen metabolism disturbances, vascular abnormalities with hypertrophy of endothelial cells and immunity disturbances with polyclonal activation of lymphocytes and presence of antinuclear antibodies (ANA) in 90 % of the cases. Clinically, scleroderma is characterized by cutaneous involvement highly suggestive for the diagnosis, extensive visceral manifestations and maxillo-facial lesions.





Atteinte cutanée

Elle se traduit par un phénomène de sclérose des tissus, qui débute aux extrémités du corps comme c'est le cas de nos deux patients. Cette sclérose est précédée le plus souvent par un phénomène de Raynaud. Ce dernier est un acrosyndrome paroxystique qui se définit par une vasoconstriction des petites artères et artérioles distales, survenant le plus souvent au froid ou lors d'émotions ou de stress. Un court intervalle entre l'apparition du phénomène de Raynaud et la sclérose est de mauvais pronostic pour l'évolution de la sclérodermie.

Progressivement s'installe la sclérodactylie dont l'évolution vers des ulcérations et des nécroses pulpaire s'accompagne d'un risque d'amputation; élément que nous avons retrouvé chez le premier cas clinique.

La sclérose peut gagner le dos des mains, les avant-bras, les pieds, les jambes et le visage entraînant l'acrosclérose. Elle s'accompagne fréquemment de désordres pigmentaires à type d'hyperpigmentation ou d'hypopigmentation (cas du 1er patient), ainsi que de tégangiectasies sur le visage et les extrémités.

L'extension de la sclérose cutanée se fait vers l'ensemble des extrémités et du visage et dans les cas extrêmes peut parvenir à engainer tout le corps à la façon d'une cuirasse cartonnée entraînant des limitations articulaires multiples, voire des difficultés respiratoires.

Manifestation viscérales

Elles sont fréquentes, présentes dès le début de la maladie ou apparaissent au cours de son évolution. Elles comportent :

- 1- une atteinte digestive dans 80 % des cas avec des dyskinésies oeso-gastro-intestinales.
- 2- une atteinte pulmonaire dont la pneumopathie interstitielle fibrosante et l'hypertension artérielle pulmonaire.
- 3- une atteinte cardiaque qui peut être primitive liée au processus sclérodermique à type de cardiomyopathie, de péricardite (cas de notre 2ème patiente), de troubles de la conduction, de la repolarisation et /ou du rythme, ou être secondaire aux lésions pulmonaires ou rénales.
- 4- une atteinte rénale qui constitue l'une des principales causes de décès.

Cutaneous involvement

It is demonstrated by a phenomenon of tissues sclerosis, which begins in the extremities of the body as observed in our two presented patients. This sclerosis is generally preceded by a Raynaud's phenomenon. This latter is a paroxystic acrosyndrome defined by a vasoconstriction of small arteries and distal arteriole happening mostly during cold weather or during emotional crisis or stress. A short interval between an appearance of Raynaud's phenomenon and sclerosis is a poor prognosis for the evolution of scleroderma.

Sclerodactyly gradually develops, and evolves toward ulcerations and necrosis with a risk of amputation. We found this feature in the first clinical case.

The sclerosis can affect the back of hands, forearms, feet, legs and face resulting in the acrosclerosis. It frequently appears with pigmentation disorders of hyper- or hypo-pigmentation type (in case of the 1st patient), as well as of telangiectasis on the face and the extremities.

The extension of cutaneous sclerosis develops towards all the extremities and the face and, in extreme cases, can succeed in involvement of all the body like a thick armour leading to multiple articular limitations, even respiratory difficulties.

Visceral manifestations

They are frequent and can either be present from the beginning of the disease or appear during its evolution. They contain :

- 1- a digestive involvement in 80 % of the cases with oeso-gastro-intestinal dyskinesia.
- 2- a pulmonary involvement of which fibrosing interstitial pneumopathy and pulmonary arterial hypertension.
- 3- a cardiac involvement which can be primary related to the sclerodermic process such as cardiomyopathy, pericarditis (as observed in our 2nd patient) and disturbances of conduction, repolarisation and/or rhythm, or be secondary in lung or renal lesions.
- 4- a renal involvement which establishes one of the main causes of death.



Autres atteintes

Les manifestations articulaires et musculaires sont présentes dans 40 à 90 % des cas à type de polyarthralgies chroniques ou d'acroparesthésies, de myopathies (cas du 2ème patient) ou de myasthénie.

D'autres atteintes sont possibles telles que la névralgie du trijumeau, une vascularite, une polyneuropathie ou une atteinte oculaire. L'atteinte hépatique n'est authentifiée que dans 10 % des cas.

Pour notre premier cas clinique, la sévérité de la maladie était très importante vu le stade avancé dans lequel il nous a été adressé et étant donné qu'il avait diverses atteintes: cutanée, digestive, cardiaque, pulmonaire en association à une polyarthrite chronique destructive.

Par contre, la deuxième patiente était au stade du début de sa maladie, étant donné que l'atteinte viscérale s'était limitée à une péricardite.

Lésions maxillo-faciales

Au niveau de la face, les manifestations cliniques sont nombreuses et précoces. Elles sont à l'origine d'un faciès caractéristique cireux et momifié, dit en "masque" ou en "momie égyptienne".

La face des patients sclérodermiques est parsemée de télangiectasies, les rides du front disparaissent, la mimique est pauvre et difficile.

La rétraction palpébrale donne un éclat particulier au regard, le nez est fin avec des narines pincées, les oreilles sont fines et fragiles.

L'aspect des lèvres est caractéristique. Elles sont amincies, rétractées, scléreuses, dyschromiques et ponctuées de télangiectasies avec la formation au repos de plis radiés péri-buccaux. Les commissures labiales peuvent être le siège de perlèche et de tâches scléreuses blanchâtres.

Les freins labial supérieur et labial inférieur sont rétractés limitant davantage la mobilité des lèvres. Il apparaît alors une microstomie très invalidante liée à la perte de la mobilité des lèvres mais aussi à la sclérose des tissus péri-buccaux. Cette microstomie est présente dans 68 à 100 % des cas de sclérodermie systémique et s'aggrave au fur et à mesure que la maladie progresse.

Other involvements

Articular and muscular manifestations are present in 40 to 90 % of the cases such as chronic polyarthralgies or acroparesthesis, myopathies (as observed in the 2nd patient) or myasthenia.

Other possible involvements are trigeminal neuralgia, vascularitis, polyneuropathy or eye involvement. Hepatic involvement is found only in 10 % of the cases.

In our first clinical case, the disease severity was very significant considering the advanced stage of the disease when he was transferred to us with various involvements of skin, digestive system, heart and lung in association with a chronic destructive polyarthrititis.

On the other hand, the second patient was at the stage of the beginning of her disease, given that the visceral involvement is limited to a pericarditis.

Maxillo-facial lesions

Facial clinical manifestations are numerous and early leading to a waxy and mummified characteristic, mentioned as "mask" or "Egyptian mummy".

In sclerodermic patients, we can observe telangiectasis scattering on the face, a disappearance of wrinkles of the forehead and poor and difficult facial expression action.

Palpebral retraction gives a striking portrait to the glance whereas the nose is thinned with pinched nostrils and the ears are slim and fragile.

The form of the lips is characteristic. They are thinned, retracted, sclerotic, dyschromic and marked by telangiectasis with radiate perioral folds formation at rest. Perleche and whitish sclerotic marks can be found on the labial commissures.

The superior and inferior labial frena are retracted thus highly limiting the mobility of lips. A highly disabling microstomy is thus related to the mobility loss of lips and to perioral tissues sclerosis. This microstomy is present in 68 to 100 % of the systemic scleroderma cases and aggravates as the disease progresses.



Toutes ces manifestations ont été retrouvées chez nos deux patients.

De même, au niveau endobuccal, la muqueuse buccale est dans son ensemble (particulièrement sur la face interne des joues et des lèvres) pâle, luisante, parcourue de télangiectasies et souvent sèche. Les piliers du voile du palais sont effacés, la luette devient atrophique et rétractée.

Des lésions gingivales sont observées à type de gingivite érythémateuse, de récession gingivale et d'aplatissement des papilles interdentaires. Par ailleurs, des problèmes muco-gingivaux avec des pertes de gencive attachée et dénudations radiculaires peuvent être présents dans les cas de fibrose sévère de la muqueuse buccale. Cette récession gingivale avec exposition radiculaire a été retrouvée chez notre deuxième patiente même si sa maladie n'est pas très avancée.

La langue est souvent lisse, dépapillée et le frein lingual est épaissi rendant la protraction difficile, éléments que nous avons pu constater chez nos deux patients. Les bords de la langue peuvent être le siège d'érosions d'aspect irrégulier et recouvertes d'un enduit fibrineux gris jaunâtre. Ces altérations entraînent des troubles de phonation, de déglutition et souvent de gustation. Enfin à un stade très avancé de la maladie, la langue n'est plus qu'un petit cône dur, sans motricité, avec parfois une calcinose décelée à la radiographie par de petites opacités.

Les glandes salivaires peuvent être atteintes d'une xérostomie qui est due soit à une fibrose collagène glandulaire soit à un syndrome de Gougerot Sjögren associé comme c'est le cas de la deuxième patiente.

Cette xérostomie favorise les candidoses buccales et leurs récurrences et semble être en association avec l'existence de caries dentaires. Chez les patients édentés, elle augmente l'instabilité des prothèses amovibles et avec la microstomie, elle rend plus difficile les différentes étapes de la réhabilitation prothétique.

Au niveau radiologique, les manifestations de la sclérodémie systémique sont précoces et sont présentes dans certains cas avant l'apparition des signes cutanés. En effet, on assiste à des changements radiologiques des mains et des pieds qui peuvent inclure une résorption des phalanges moyennes et de certaines phalanges distales du radius.

D'autres structures peuvent être atteintes, à savoir le processus de l'acromion au niveau du joint acromio-claviculaire.

All these manifestations were observed in our two patients.

Intraorally, the oral mucosa, particularly on the internal surface of cheeks and lips, is in general pale, gleaming, scattered with by telangiectasis and often dry. Palatal ridges are erased and the uvula becomes atrophic and retracted.

Gingival lesions are observed as erythematous gingivitis, gingival recession and flattening of interdental papillas. Besides, mucogingival problems with loss of attached gingiva and radicular exposure can be present in the cases with severe fibrosis of oral mucosa. This gingival recession with radicular exposure was found in our second patient even if the disease is not very advanced.

The tongue is often smooth, loss of papilla and the lingual frenum is thickened rendering a difficult protraction. These are signs noticed in our two patients. Irregular erosions covering with yellowish-grey fibrinous coating can be found on the tongue's borders. These changes lead to disturbances of phonation, swallowing and often gustation. Finally at a very advanced stage of the disease, the tongue is not more than a small hard cone, without motricity, with sometimes a calcinosis detected by a radiography of small opaqueness.

The salivary glands can be affected by a xerostomia which is due to either glandular collagen fibrosis or an associated Gougerot Sjögren syndrome as it is the case in the second patient.

This xerostomia favors oral candidiasis and their recurrences and seems to be in association with dental caries. In edentulous patients, it increases an instability of removable prosthesis. In microstomy situation, various stages of the prosthetic rehabilitation become difficult.

Radiologically, the manifestations of systemic scleroderma are precocious and present in certain cases before the appearance of cutaneous signs. Indeed, we observe radiological changes of hands and feet which can include a resorption of middle phalanges and certain distal phalanges of the radius.

Other structures can be affected, namely the acromion process of the acromioclavicular joint.





Au niveau maxillo-facial, les modifications radiologiques consistent en un élargissement desmodontal, retrouvé dans 7 à 33 % des cas en fonction des séries. Néanmoins cet élargissement a été retrouvé chez nos deux patients.

L'élargissement de l'espace desmodontal au cours de la sclérodémie systémique est régulier tout autour de la surface radiculaire et présente un modèle généralisé affectant les dents maxillaires et mandibulaires. Cependant, il est plus prononcé au niveau des dents postérieures.

Des cas de résorption radiculaire ont été également rapportés dans 33 % des cas de sclérodémie systémique. Elles pourraient être la conséquence de la régression des tissus pulpaire dans les canaux dentaires secondaires au processus sclérodémique.

Par ailleurs, des lésions osseuses sont observées au niveau des os maxillaires et siègent préférentiellement à la mandibule.

La résorption de l'angle mandibulaire est fréquente dans 30 % des cas de sclérodémie systémique. Elle est généralement asymptomatique de découverte fortuite sur une radiographie panoramique, et le plus souvent bilatérale intéressant les deux angles mandibulaires.

Cette résorption osseuse peut intéresser également les processus coronoïdes, les condyles mandibulaires comme dans le cas de notre deuxième observation, ainsi que les arcades zygomatiques.

Les altérations osseuses résultent probablement des rétractions cutanées et de l'atrophie musculaire secondaires au processus fibrosant de la maladie qui entraîne une pression excessive modelant les os. Les altérations vasculaires ischémiques ont été également suggérées comme cause possible de cette ostéolyse.

Le diagnostic positif de la sclérodémie repose sur la clinique mais également sur l'histologie de la muqueuse jugale qui révèle la sclérose du chorion et celle des GSA qui met en évidence dans 20 à 90 % des cas un syndrome de Gougerot Sjögren.

Le bilan biologique est une aide au diagnostic, il révèle le syndrome inflammatoire, l'altération du métabolisme du collagène à travers l'acide hyaluronique et des anomalies immunitaires à travers les AAN anticorps anti-nucléaire et les anti-topo-isomérases.

In the maxillo-facial region, the radiological changes consist of a widening of periodontal ligament space, found in 7 to 33 % of the cases depending on the studied series. This widening was also observed in our two patients.

The widening of periodontal ligament space in systemic scleroderma is regular along and around the radicular surface and present in a generalized pattern affecting maxillary and mandibular teeth. However, it is more pronounced in posterior teeth.

Root resorption is also reported in 33 % of the systemic scleroderma cases. It could be the consequence of the pulp tissue recession in root canals secondary to the sclerodermic process.

Moreover, bone lesions can be observed in the maxilla and preferentially locate in the mandible.

The resorption of the mandible angle is frequent in 30 % of systemic scleroderma. It is generally asymptomatic and fortuitously discovered upon a panoramic radiography, and mostly affecting both sides.

This bone resorption can affect also coronoid processes, mandibular condyles as in our second case report, as well as zygomatic arches.

The osseous changes are probably resulted from cutaneous shrinkage and muscular atrophy secondary to the fibrosis process of the disease leading to an excessive pressure modeling bones. Ischemic vascular changes have also been suggested as a possible cause of this osteolysis.

A positive diagnosis of scleroderma is based on clinical observation but also on the histology of jugal mucosa which reveals chorion sclerosis and that of the GSA demonstrating a Gougerot Sjögren syndrome in 20-90 % of the cases.

The diagnosis can be assisted by biologic evaluation demonstrating an inflammatory syndrome, change of collagen metabolism using hyaluronic acid and immunity abnormalities tested by anti-nuclear antibody (ANA) and antitopoisomerases.





Le diagnostic différentiel se pose en cas de lésions cutanées avec la fasciite de Shulman où le visage est habituellement respecté, le sclérodème de Buschke où les extrémités sont respectées et le scléromyxœdème où en plus de l'épaississement cutané on retrouve des papules et en cas de lésions muqueuses avec le lichen plan et le lupus érythémateux.

Traitement

Il n'existe pas de traitement de fond idéal pour la sclérodermie. Les médications les plus efficaces sur la qualité de vie des malades sont des traitements symptomatiques des atteintes spécifiques d'organes. Ils font appel à :

- des inhibiteurs la synthèse du collagène : D-pénicillamine, colchicine, interféron,
- des immunosuppresseurs, notamment les glucocorticoïdes, le méthotrexate, la ciclosporine et la cyclophosphamide.

Par ailleurs, le traitement symptomatique comporte des médications à visée vasculaire et les médications des différentes atteintes organiques.

La prise en charge odonto-stomatologique de cette maladie n'est pas toujours facile devant une microstomie qu'il faudra soulager à l'aide des programmes d'augmentation de l'ouverture buccale. Ces derniers consistent en la réalisation d'un ensemble d'exercices de distension des joues et de la bouche. Initialement, les patients s'entraînent à la réalisation d'un certain nombre de mimiques qui solliciteront les muscles peuciers de la face et du cou. La contraction de ces muscles permet de combler leur propre déficit et réalise un échauffement efficace de la région à traiter.

Par ailleurs, des exercices linguaux seront réalisés pour lutter contre l'enraidissement de la langue d'une part, et d'autre part pour solliciter la contraction de certains muscles moteurs et améliorer ainsi l'ouverture buccale.

Ces exercices permettent une nette amélioration de l'ouverture buccale. En outre, ils évitent la nécessité d'une procédure chirurgicale irréversible à type d'une bilatérale commissurotomie suggérée par quelques praticiens. La prise en charge odonto-stomatologique nécessitera également la mise en oeuvre de toutes les ressources de motivation à l'hygiène bucco-dentaire, de dentisterie conservatrice et de prothèse afin de maintenir un état sain de la cavité buccale.

The differential diagnosis is required in case of skin lesions from Shulman's syndrome, an eosinophilic fasciitis, where the face is not usually involved, the Buschke's scleroederma with no extremities involvement and the scleromyxoedema where besides cutaneous sclerosis, papules are observed. Mucosal lesions have to be differentially diagnosed from lichen planus and lupus erythematosus.

Treatment

There is no ideal in-depth treatment for scleroderma. The most effective medications for the quality of the patient's life are symptomatic treatments of specific organ involvements. These medications are listed below :

- inhibitors of collagen synthesis: D-penicillamine, colchicine, interferon.
- immunosuppressors, notably glucocorticoids, methotrexate, cyclosporin and cyclophosphamide

Moreover, symptomatic treatment is composed of medications with vascular targeting and medications for various organic involvements.

Oral care of this disease is not always easy when facing a microstomy requiring exercise programs to increase the jaw opening. These exercises consist of a set of distension exercises of cheeks and mouth. Initially, the patients are trained to do certain numbers of mimes which exercise cutaneous muscles of the face and neck. The contraction of these muscles improves their deficient action and provides an effective warm-up of the area to be treated.

Moreover, tongue exercises will be performed to relieve the hardening of the tongue and also to contract certain motor muscles thus improving the jaw opening.

These exercises allow an apparent improvement of the jaw opening. Besides, a need of irreversible surgical procedure with a bilateral commissurotomy as suggested by some practitioners can be avoided. Oral care will also require all means of application for oral hygiene motivation, conservative dentistry and prosthesis in order to maintain a healthy state of the oral cavity.





Evolution

L'évolution de la sclérodémie est tout à fait variable. Le pronostic au stade initial est difficile à prévoir. Il semble que le sexe masculin, la race noire, le début de la maladie après 50 ans, la brièveté du délai entre le syndrome de Raynaud et les premières manifestations de la sclérodémie, la diffusion rapide de l'atteinte cutanée, soient des éléments péjoratifs.

Le taux de survie est différemment apprécié dans la littérature, de 70 à 90 % à 1 an, de 44 à 80 % à 5 ans et de 35 à 68 % à 10 ans.

Enfin, environ trois quarts des décès sont en relation directe avec la maladie par les manifestations cardiaques, pulmonaires, rénales et les lésions digestives.

Evolution

The evolution of scleroderma is completely variable. The prognosis in the initial stage is difficult to predict. It seems that the masculine sex, the black race, the beginning of the disease after 50 years old, the short interval of period between Raynaud's syndrome and the first manifestations of scleroderma, the rapid spread of cutaneous involvement are negative factors.

The survival rate is differently assessed in the literature ranging from 70 to 90 % at 1 year, from 44 to 80 % in 5 years and from 35 to 68 % in 10 years.

Finally, approximately three quarters of the deaths are in direct relation with the disease with manifestations of cardiac, lung, renal and digestive lesions.

Conclusion

Devant l'aspect clinique et radiologique bucco-facial de la sclérodémie systémique, le chirurgien dentiste peut être le premier à suspecter l'affection et orienter correctement le patient pour la réalisation d'un bilan afin de confirmer le diagnostic. Le diagnostic précoce aboutit parfois à une prise en charge dès le stade initial de la maladie et permet souvent au traitement d'être plus efficace. Une collaboration étroite entre chirurgien dentiste, dermatologue, rhumatologue et interniste s'avère indispensable afin d'assurer une surveillance de cette maladie dont l'évolution peut être très sévère.

In facing with clinically oro-facial and radiological characteristics of systemic scleroderma, the dentist can be the first person to suspect the disorder and to correctly advise the patient for an evaluation to confirm the diagnosis. An early diagnosis sometimes leads to an appropriate care since the initial stage of the disease and often allows a more effective treatment. A close collaboration between dentist, dermatologist, rheumatologist and internist is indispensable to assure a surveillance of the disease whose the evolution can become very severe.

Traduction : Ngampis SIX

Demande de tirés-à-part :

Ihsane BEN YAHYA- Faculté de Médecine Dentaire de Casablanca - Département d'Odontologie Chirurgicale - 13, rue Abou Alaâ Zahar- Casablanca





- ALEXANDRIS C., WHITE SY.
Periodontal ligament changes in patient with progressive systemic sclerosis. *Oral Surg* 1984;**58**: 113-118.
- ATTAR A.
Atteintes digestives au cours de la sclérodémie. *Ann Med Interne* 2002;**153**(4):260-264.
- CARTIER E., BEZIAT L.
Les manifestations maxillo-faciales de la sclérodémie généralisée (à propos d'une observation). *Rev Stomat Chir Maxil Fac* 1990;**91**:219-222.
- CONSTANS J., SKOPINSKI S., BARCAT D.
Atteinte du coeur et des vaisseaux au cours des sclérosidemies. *Ann Méd Interne* 2002;**153**(4): 242-249.
- DROSOS A.A., PENNEC Y.L., ELISAF M., LAMOUR A.
Sjogren's Syndrome in patients with the Crest variant of progressive systemic scleroderma. *J Rheumat* 1991;**18**:168-1688.
- EVERSOLE L.R., JACOBSEN P.L.
Oral and gingival changes in systemic sclerosis. *J Periodont* 1984:175-178.
- FIS-CHOFF D., SIROIS D.
Painful trigeminal neuropathy caused by sever mandibular resorption and nerve compression in a patient with systemic sclerosis. *Oral Surg* 2000;**90**:456-459.
- HERON E., HERNIGOU A., FORNES P.
Atteinte du système nerveux central dans la sclérodémie. *Ann Méd Interne* 2002;**153**(3):179-182.
- MEYER O.
Syndrome CREST. *Ann Méd Interne* 2002;**153**(3):183-188.

NAGY G., KOVACS J., ZEHER M.
Analysis of the oral manifestations of systemic sclerosis. *Oral Surg* 1994;**77**:141-146.

NANCY R. CHAFFEE
Crest syndrome: Clinical Manifestations and Dental Management. *J Prosth* 1998;**7**(7):155-160.

NAYLOR W.P., DOUGLAS C.W., MIIX E.
The non surgical treatment of microstomia in scleroderma. *Oral Surg* 1982;**57**:508-512.

PIZZO G., SCARDINA G.A., MESSINA P.
Effects of nonsurgical exercise program on the decreased mouth opening in patients with systemic scleroderma. *Clin Oral Invest* 2003, Springer-Verlag.

PORGEL M.A.
Unilatéral ostéolysis of the mandibular angle and coronoid processus in scleroderma. *Int J Oral Maxil Fac Surg* 1988;**17**:155-158.

SANCHEZ O., NUNES H., SITBON O.
Hypertension artérielle pulmonaire associée à la sclérodémie. *Ann Méd Interne* 2002;**153**(4):250-259.

VAYSSAIRAT M., ABDOUCHELI N., GAITZ P.
Evolution des traitements de fond de la sclérodémie. *J Mal Vascul* 2001;**26**(4):258-261.

WOOD R.E , LEE P. -
Analysis of oral manifestations of systemic sclerosis. *Oral Surg* 1988;**65**:172-178.