



# Strategia terapeutica odontoiatrica per i pazienti affetti da glicogenosi 1b

*Dott. Andrea De Salvador*

*Prof. a.c. di protesi su impianti*

*Dipartimento di Odontostomatologia*

*Università degli Studi di Firenze*



# Glicogenosi

Un gruppo di malattie ereditarie causate da deficit enzimatico e caratterizzate da accumulo anormale di glicogeno nei tessuti.

Chiamate anche ***Malattie da accumulo di glicogeno.***

# Tipo 1 o Morbo Von Gierke

**Sottotipo IA**, causata dal deficit di attività catalitica del glucosio-6-fosfatasi

**Sottotipo IB**, causata da deficit del trasportatore del glucosio-6-fosfato

La mancata attività catalitica del **G-6Pasi** o del **trasportatore del glucosio-6-fosfato** nel fegato, comporta una conversione inadeguata del glucosio-6-fosfato in glucosio attraverso le normali vie di glicogenolisi e gluconeogenesi, causando una ipoglicemia severa e altri segni e sintomi della glicogenosi.

# Clinica

- Ipoglicemia
- Bassa statura
- Osteoporosi
- Ritardo della pubertà
- Epatomegalia , Adenoma Epatico
- Nefromegalia
- Neutropenia

- **Neutropenia e compromessa attività dei neutrofili:** causa infezioni batteriche ricorrenti ed ulcere della mucosa orale ed intestinale. Può essere determinata da un aumento dell'apoptosi e/o ritardo della migrazione dei neutrofili nei tessuti infiammati, piuttosto che dalla compromessa maturazione

- **Manifestazioni orali:** ulcere, gengiviti, malattia parodontale, carie dentali e ritardo della maturazione e dell'eruzione dentale





L'aspetto più grave e invalidante è dato dalla ingravescente parodontopatia che porta all'inevitabile perdita di tutti gli elementi dentali.



Processo infiammatorio che si cronicizza in breve tempo, sanguinamento prima in seguito a stimoli meccanici (es. spazzolino da denti) e successivamente anche spontaneo per esempio durante la masticazione. Questo fenomeno determina la perdita di osso alveolare che si manifesta clinicamente con l'esposizione della radice



# PARODONTOPATIA GRAVE

Fenomeno che determina mobilità spontanea di tutti gli elementi dentali che ne risultano affetti con aumento della sensibilità agli stimoli termici (caldo e freddo) e conseguente difficoltà all'alimentazione fino a non poter masticare nessun cibo che abbia una minima consistenza!!!

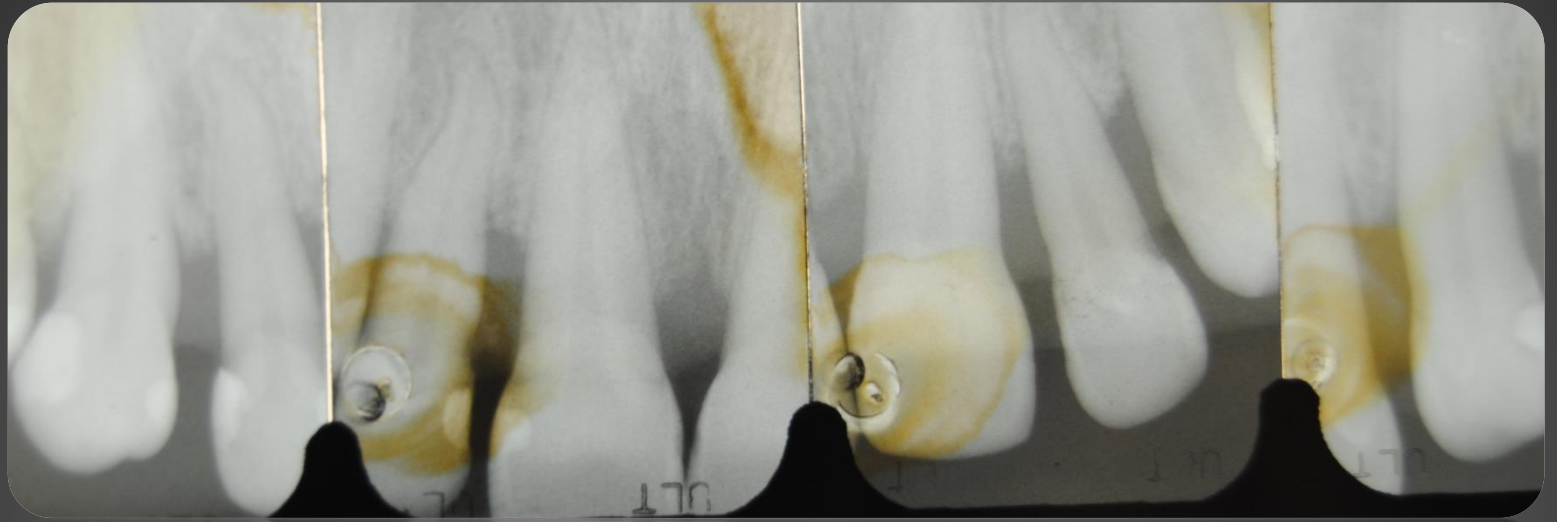
L'esperienza clinica ci porta ad affermare che le normali terapie di igiene orale fino ad oggi adottate, non sono in grado di portare alcun beneficio ai pazienti trattati.

Lo studio che viene presentato oggi è frutto della collaborazione di una giovane paziente la quale, dopo tanti consulti e proposte terapeutiche per lei non convincenti, si è affidata completamente a noi nonostante che il nostro piano terapeutico fosse il più aggressivo

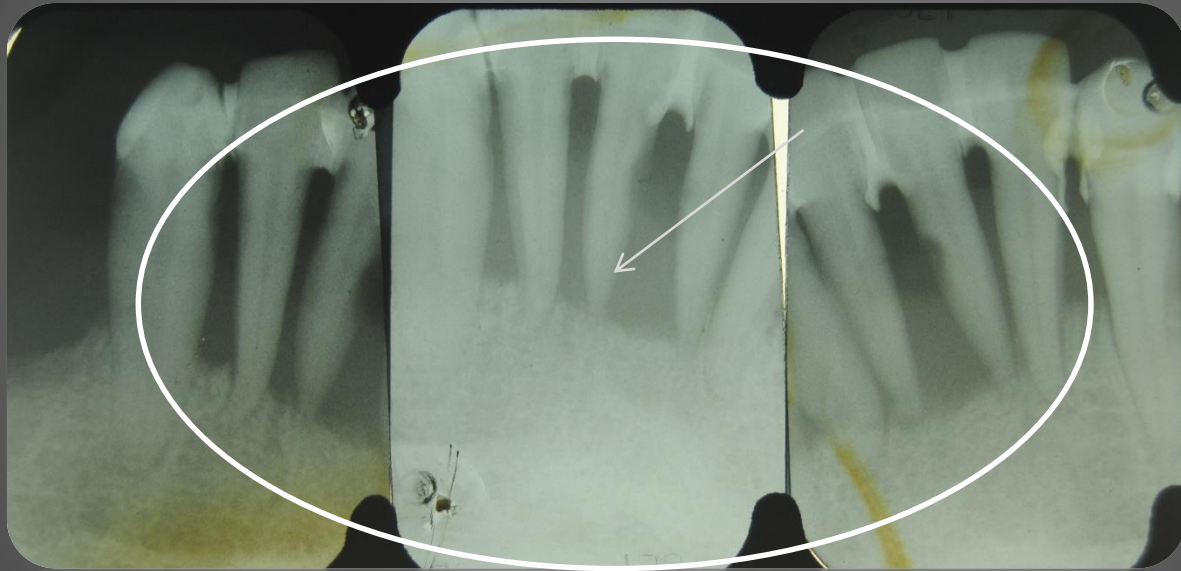
Questa la situazione con la quale si è presentata la prima volta alla mia osservazione











All'arcata inferiore si apprezza mobilità di 2°/3° grado nonostante splintaggio di tutto il settore frontale, mentre all'arcata superiore la mobilità risulta ridotta nonostante recessioni importanti e flogosi cronica marginale. Inoltre la paziente dichiara dolorabilità alla masticazione.

La terapia prevede  
un primo trattamento di igiene orale e  
test batteriologico  
per evidenziare la tipologia e la  
concentrazione di batteri presenti,  
responsabili dei fenomeni  
infiammatori

Il test viene inviato ad un laboratorio esterno e dopo 20 gg. abbiamo la risposta associata ad un protocollo terapeutico consigliato

Il test non è invasivo.  
E' rappresentato da  
un tampone di fluido  
crevicolare rilevato  
nel solco marginale

Our reference: PDT240092-en  
Customer number: 30065

Dr. De Salvador Andrea  
Via G.B. Vico 7  
50132 Firenze  
Italia

Periodontitis Dna Test	240092
Date definite	15-03-2013
Sampling date	06-03-2013

#### Results

<i>Aggregatibacter actinomycetemcomitans</i>				-
<i>Porphyromonas gingivalis</i>	$1.6 \times 10^6$			++
<i>Prevotella intermedia</i>	$1.9 \times 10^4$			+/-
<i>Tannerella forsythia</i>	$8.3 \times 10^2$			+/-
<i>Parvimonas micra</i>	$2.1 \times 10^3$			+/-
<i>Fusobacterium nucleatum</i>	$4.7 \times 10^5$			+
<i>Treponema denticola</i>				-

Microbiologic advice compiled by Prof. Dr. A.J. van Winkelhoff / Prof. Dr. E.G. Winkel

#### Advies:

##### Microbiological findings:

we found a pathogenic anaerobic microflora in the sample of this patient with *P. gingivalis* as the major pathogen. Due to the poor oral hygiene level, several commensal pathogens were elevated in number.

Diagnosis: necrotizing ulcerative gingivitis/periodontitis.

Advice: after mechanical and chemical (chlorhexidine 0.12% 2dd) plaque control measures and after subgingival debridement a metronidazole therapy (500 mg 3dd, 7 days) is indicated. During the antibiotic therapy rinsing with chlorhexidine (0.12%) is advised.

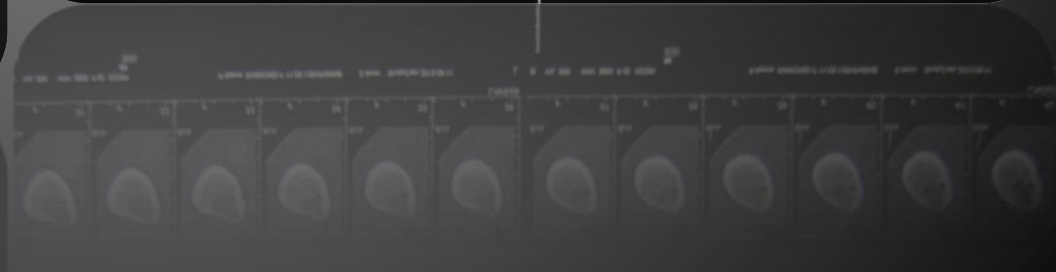
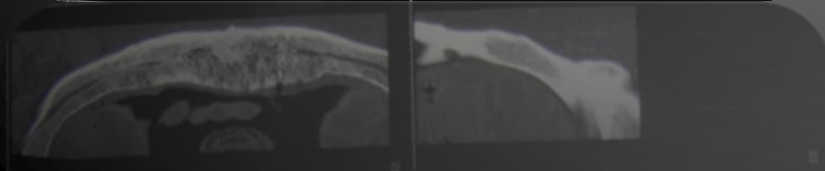
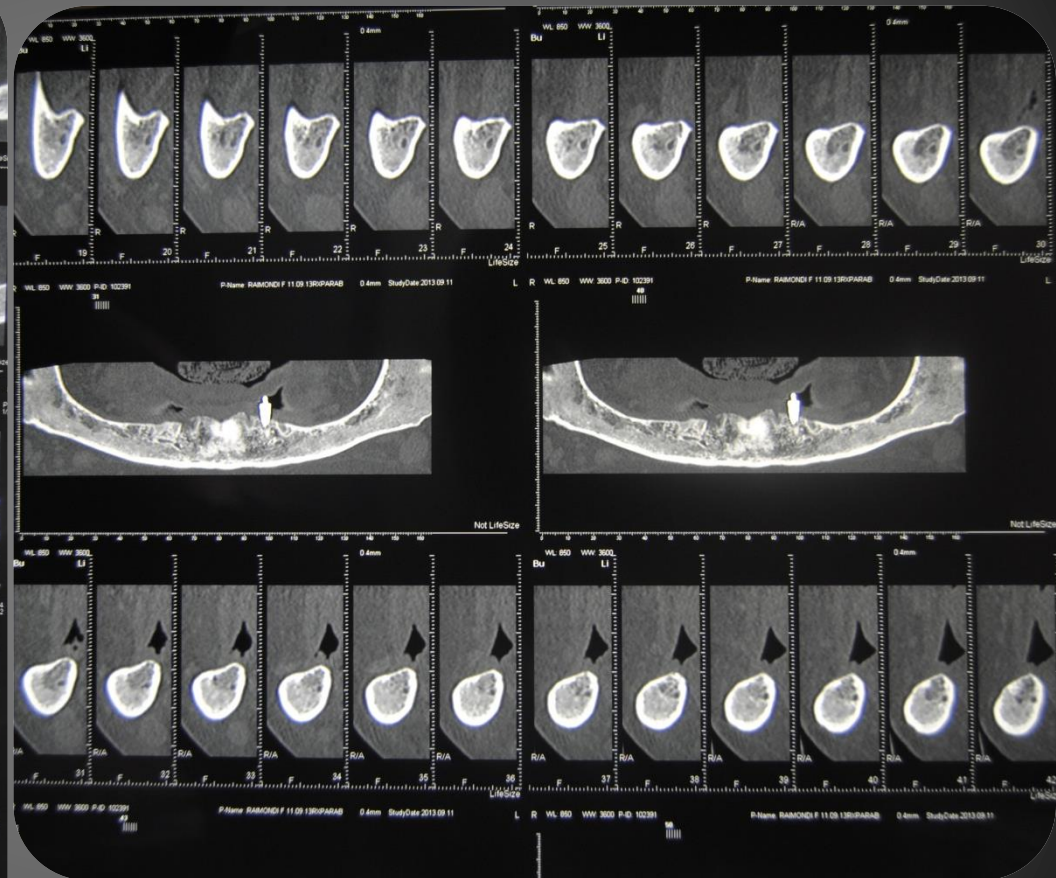
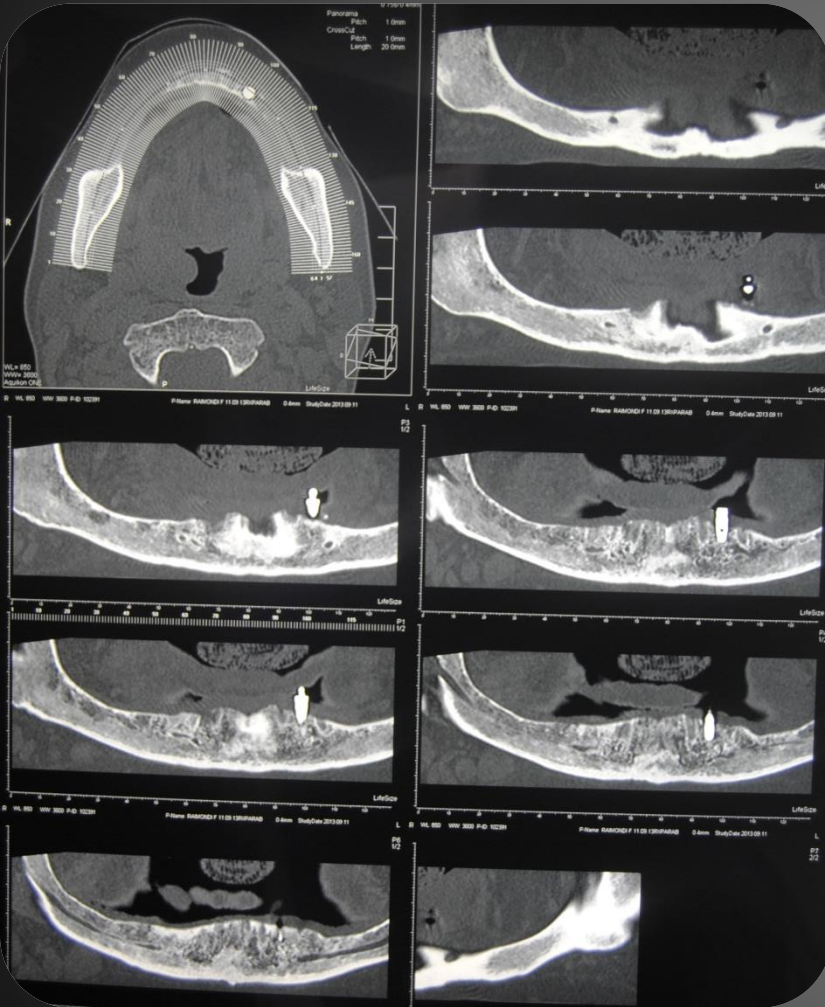
Risultati del test  
microbiologico

Si decide di iniziare la terapia con avulsione di un elemento dentale inferiore ed inserire contestualmente due impianti osteointegrati per poi ancorare a questi, una volta tolti tutti gli elementi dentali, una protesi totale provvisoria

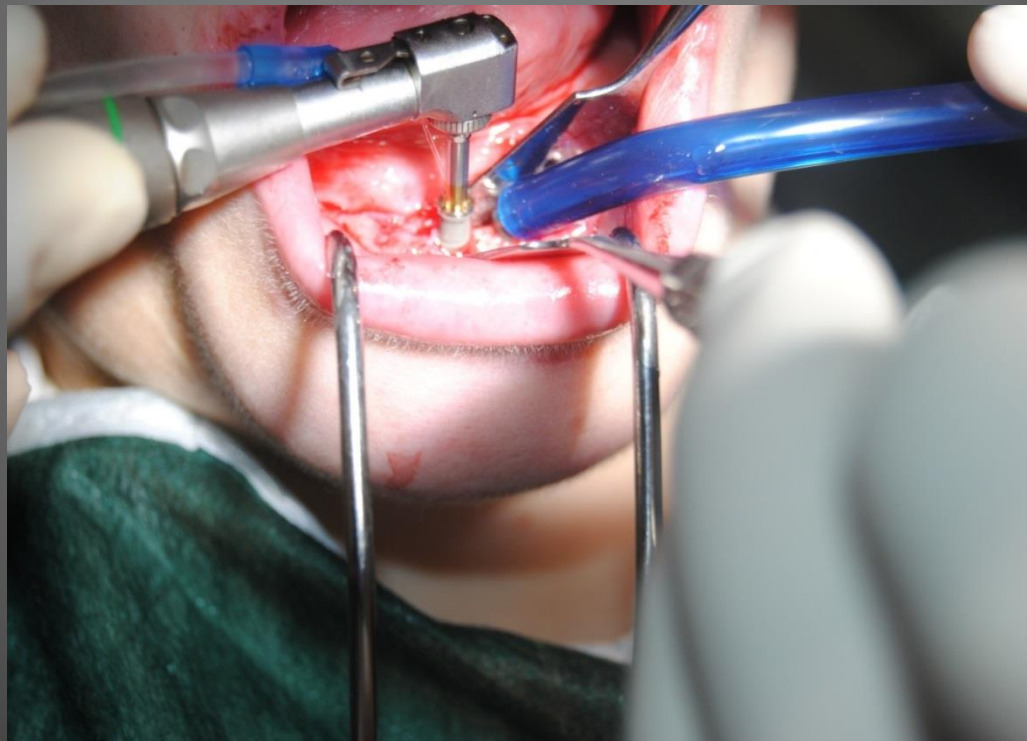
Avulsione di tutti gli elementi  
residui all'arcata inferiore



# TAC a 4 mesi



E, a guarigione avvenuta  
inserimento di ulteriori 4 impianti.





L

└

# PROTESI PROVVISORIA



La paziente viene dimessa con una  
protesi removibile ancorata  
mediante ball attachment all'unico  
impianto residuo dei due inseriti  
originariamente



L'**obiettivo** di questo lavoro è quello di valutare clinicamente il beneficio o meno della terapia fotodinamica del Sistema Helbo sia sui denti naturali residui che sugli impianti osteointegrati.

***TECNICA***

---

La terapia prevede  
igiene professionale su tutti i  
denti residui

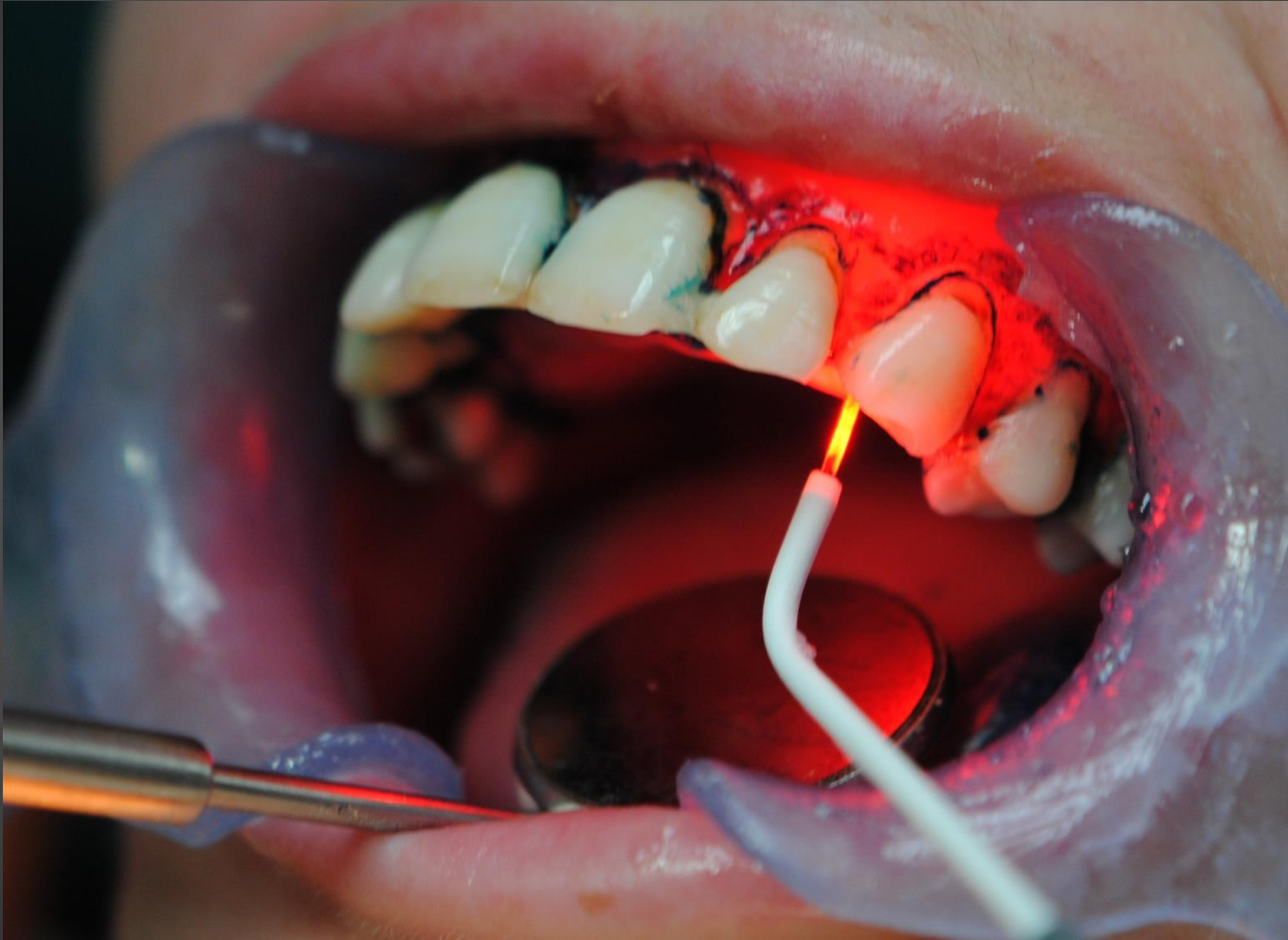
La terapia fotodinamica vede l'impiego di un colorante basico il quale viene disposto su tutti i solchi parodontali e sulle superfici perimplantari. Il colorante serve a mettere in evidenza la componente batterica in quanto si lega alla membrana batterica



Il colorante viene lasciato in sede  
per alcuni minuti poi viene lavato  
per rimuovere il prodotto in  
eccesso

Il colorante legato alla membrana batterica viene esposto all'energia di una luce laser la quale determina la liberazione di ossigeno altamente reattivo che, tramite un fenomeno di ossidazione delle strutture lipidiche della membrana, porta alla distruzione dei microrganismi







Alla fine del primo ciclo di terapia è  
stato fatto un altro test  
microbiologico inviato allo stesso  
laboratorio di analisi

# I risultati dello studio, sia clinici che batteriologici, sono estremamente soddisfacenti (come si evince dai risultati dei test batteriologici)

Our reference: POT24092-en  
Customer number: 3065

Dr. De Salvador Andrea  
Via G.B. Vico 7  
50132 Firenze  
Italia

Periodontitis Dna Test **240092**  
Date definite **15-03-2013**  
Sampling date **06-03-2013**

**Results**

<i>Aggregatibacter actinomycetemcomitans</i>			-
<i>Porphyromonas gingivalis</i>	1.6 x 10 <sup>5</sup>		++
<i>Prevotella intermedia</i>	1.9 x 10 <sup>4</sup>		+/-
<i>Tannerella forsythia</i>	5.3 x 10 <sup>2</sup>		+/-
<i>Parvimonas micra</i>	2.1 x 10 <sup>3</sup>		+/-
<i>Fusobacterium nucleatum</i>	4.7 x 10 <sup>5</sup>		+
<i>Treponema denticola</i>			-

**Microbiologic advice** compiled by Prof. Dr. A.J. van Winkelhoff / Prof. Dr. E.G. Winkel

**Advises:**  
Microbiological findings: we found a pathogenic anaerobic microflora in the sample of this patient with *P. gingivalis* as the major pathogen. Due to the poor oral hygiene level, several commensal pathogens were elevated in number.  
Diagnosis: necrotizing ulcerative gingivitis/periodontitis.  
Advice: after mechanical and chemical (chlorhexidine 0.12% 2x/d) plaque control measures and after subgingival debridement a metronidazole therapy (500 mg 3x/d, 7 days) is indicated. During the antibiotic therapy rinsing with chlorhexidine (0.12%) is advised.

Our reference: POT24092-en  
Customer number: 3065

Dr. De Salvador Andrea, dentist  
Via G.B. Vico 7  
50132 Firenze  
Italia

Periodontitis Dna Test **247801**  
Date definite **12-02-2014**  
Sampling date **19-01-2014**

**Results**

<i>Aggregatibacter actinomycetemcomitans</i>			-
<i>Porphyromonas gingivalis</i>			+
<i>Prevotella intermedia</i>			-
<i>Tannerella forsythia</i>			-
<i>Parvimonas micra</i>			-
<i>Fusobacterium nucleatum</i>	1.0 x 10 <sup>5</sup>		+/-
<i>Treponema denticola</i>			-

**Microbiologic advice** compiled by Prof. Dr. A.J. van Winkelhoff / Prof. Dr. E.G. Winkel

**Advises:**  
Microbiological findings: we found no *Aa* or *P. gingivalis* in the sample of this patient. Also, levels of commensal pathogens were very low.  
Advice: when the clinical diagnosis is necrotizing gingivitis/periodontitis then after mechanical cleaning the patient can rinse with chlorhexidine (0.12% 2x/d, 3 weeks) and then take metronidazole (250-500 mg 3x/d, 7 days). Also during the antibiotic therapy it is advised to rinse with chlorhexidine, twice daily.

# Risultati

Grazie alla terapia fotodinamica siamo riusciti a mantenere un buon controllo del dolore e del sanguinamento parodontale per un tempo massimo di 45 giorni.

Inoltre, grazie ai risultati ottenuti  
è stato possibile realizzare una  
riabilitazione protesica fissa, tipo  
Toronto, dando modo alla  
paziente di potersi alimentare  
anche con cibi solidi.



# Protesi inferiore provvisoria, tipo Toronto, in sede



L'obiettivo attuale è quello di riuscire a mantenere una situazione stabile grazie al periodico trattamento con terapia fotodinamica dopo aver effettuato le normali terapie di igiene professionale e di igiene orale domiciliare.

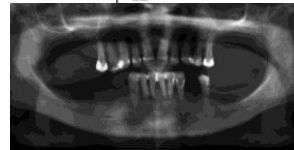
Nel nostro studio la terapia fotodinamica è risultata efficace ma sarebbe opportuno riuscire a valutare un numero maggiore di pazienti in modo da stabilire delle linee guida nel trattamento di questa situazione particolarmente difficile sia per gli operatori che per i pazienti.

## Complex rehabilitation in immunocompromised patient

Dott. Andrea De Salvador , dott. Kici Melkior, dott. Campiglia Laura, dott Claudia Tatini

### Ziel / Aim

This typology of patients anticipates particularly unfavorable periodontal conditions as the high bacterial concentration turns out extremely virulent so much to be difficult if not impossible any control of it with the normal techniques of oral both domiciliary and professional hygiene. The aim of this study is to evaluate the clinical benefit or less of the [HELBO Photodynamic Systems](#).



### Material und Methode / Materials and Methods



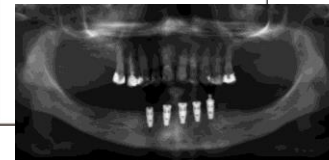
The 25 year-old patient anticipates a highly compromised periodontal situation due to the presence of high bacterial charge not controllable with the normal therapies of oral hygiene. To the mandibular arch mobility of 2°/3° degree is appreciated despite splinting of the whole frontal sector, while the upper jaw mobility is reduced despite major recessions and chronic marginal inflammation. In addition, the patient states pain on chewing. We programmed a periodontal therapy with [HELBO Photodynamic Systems](#), avulsion of all the residual mandibular elements and when healing has occurred, inserting four additional implants. The patient was discharged with a removable prosthesis anchored by ball on the residual implant.

To integration happened it is proceeded to the modification of the removable prosthesis in prosthesis type provisional Toronto to appraise the effectiveness of the therapy and the maintenance in seat of the implants. The intervention of extraction surgery was achieved with standard technique, while for the implant surgery we avail the help of an anesthesiologist, which has determined a minor impact on the patient during surgery and in the post-operative.

### Ergebnisse / Results



The study's results, both clinical and bacteriological (as shown by the results of the swab tests), are extremely satisfactory so much that thanks to [HELBO Photodynamic Systems](#) we are momentarily successful to maintain a good control of pain and periodontal bleeding for a period of 40 days. Moreover, thanks to the results obtained, we were able to get a fixed prosthetic rehabilitation type Toronto giving way to the patient to be able to feed with solids and not just liquids. Clearly, now the objective is to succeed in maintaining a stable situation thanks to the periodic treatment with the [HELBO Photodynamic Systems](#) after regular treatment of professional hygiene.



### Diskussion / Discussion

In our study the photodynamic therapy results effective but it would be appropriate to succeed in appraising a great number of patients so that to establish guidelines in the treatment of this particularly difficult situation both for the operators that for the patients.



Grazie per l'attenzione