



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

**ASPECTOS BUCALES DE LA ESCLEROSIS  
SISTÉMICA PROGRESIVA.**

**T E S I N A**

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE**

**C I R U J A N A   D E N T I S T A**

**P R E S E N T A:**

**ANEL ALCÁNTARA ROJAS**

**TUTORA: C.D. LUZ DEL CARMEN GONZÁLEZ GARCÍA**

**ASESOR: MTRO. CÉSAR AUGUSTO ESQUIVEL CHIRINO**

**MÉXICO, D.F.**

**2008**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

*Gracias Dios por haberme brindado la dicha de la vida. Pero sobre todo por haberme otorgado el valor y la fuerza para seguir adelante pese a todas las adversidades.*

*Doctora Luz del Carmen González en este momento de mi vida, parte importante de mí ser, en el cual no habiendo otra forma de pagar tanta atención de su parte me dirijo a usted para agradecerle su tiempo, enseñanza, dedicación y todas las oportunidades que tuve de superación para enriquecer mi formación profesional. Elevo una plegaria a Dios mi señor para que la bendiga a usted y a todos sus seres queridos.*

*Doctor César Esquivel. Le agradezco su tiempo, enseñanza, dedicación durante este tiempo y todas las oportunidades que me brindó para enriquecerme. Gracias por ayudarme en el término de la tesina. Le pido a Dios que lo bendiga, a usted y a su familia.*

*Gracias Mamá por haberme dado la vida y por haber sembrado en mí la semilla de la responsabilidad, por tu apoyo, comprensión y confianza. Tú eres una parte muy importante de este logro. Gracias por acompañarme durante todo este camino.*

*Papá creo que las palabras salen sobrando gracias por tu apoyo, la confianza aportada y los ánimos durante toda la carrera fuiste y eres una pieza clave para este logro*

*Mir muchas gracias por los ánimos y el apoyo que me has brindado durante todo este tiempo, te quiero mucho.*

*Hermano sabes que te quiero mucho, que tienes todo mi respeto, admiración y cariño. A ti y a toda tu familia les agradezco el apoyo y la confianza los AMO. Gracias.*

*Familia Estrada Rojas por su apoyo, por estar siempre cerca, pero sobre todo por los ánimos y la confianza otorgada.*

*Gracias a todos mis amigos por brindarme su amistad y apoyo en este tiempo los quiero mucho.*



# ÍNDICE

<b>I. INTRODUCCIÓN</b>	6
<b>1. ANTECEDENTES HISTÓRICOS</b>	7
<b>2. SISTEMA TEGUMENTARIO</b>	9
2.1 Estratos de la piel	11
2.2 Dermis	12
2.3 Inervación	13
2.4 Fibras del tejido conjuntivo	14
<b>3. MÚSCULOS</b>	17
3.1 Clasificación de los músculos	17
3.2 Músculos de cabeza y cuello	19
3.3 Músculos de la expresión	20
3.4 Músculos de parpados y ojos	21
3.5 Músculos de la nariz	22
3.6 Músculos de boca	22
<b>4. ANATOMÍA DEL PERIODONTO</b>	26
<b>5. ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA</b>	27
5.1 Definición	27
5.2 Clasificación	28
5.3 Aspectos Histológicos	33
5.4 Etiología	35
5.5 Diagnostico	36
5.6 Diagnostico diferencial	36
5.7 Cuadro clínico	37
Aspectos generales	

<b>6. ASPECTOS BUCALES DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA</b>	43
6.1 Manifestaciones bucales	43
6.2 Manifestaciones Radiográficas dentales	52
6.3 Tratamiento Sistémico	56
6.4 Tratamiento dental	60
6.5 Papel que desempeña en cirujano dentista	61
<b>7. CONCLUSIONES</b>	63
<b>8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS</b>	65

## **I. INTRODUCCIÓN.**

La esclerosis sistémica progresiva es una enfermedad rara de origen desconocido, entre las principales causas a las que se le atribuye su etiología se encuentran las de origen autoinmune, vascular, nerviosa y de adaptación.

Esta patología principalmente suele afectar a la población del sexo femenino, la prevalencia es de 4:1, se presenta en la tercera y quinta década de vida. Existen varios tipos, en las que se presentan manifestaciones leves en piel y la más severa en la cual se pueden ver afectados los órganos internos.

En el aspecto dental el cirujano dentista debe de tener en cuenta el desarrollo y las complicaciones que se presentan en esta enfermedad para poder tener un buen abordaje. Esta patología afecta la cavidad bucal entre un 30 a 50% de los pacientes, se presentan alteraciones extraorales como la afección de los músculos faciales, los cuales provocan cambios en la expresión dando a la cara un aspecto de máscara, ocasionando cambios en la apertura bucal, entre las alteraciones intraorales encontramos cambios en la anatomía del periodonto, pérdida de órganos dentarios y rigidez de la lengua entre otros.

Esta enfermedad es de carácter agresivo y de mal pronóstico y para su tratamiento se utilizan diversos medicamentos y la utilización de terapia alternativa.

## 1. ANTECEDENTES HISTÓRICOS.

La palabra se deriva de los términos griegos *Skleros* (duro) *Dermis* (piel), que etimológicamente significa piel dura. Dentro de la esclerosis sistémica progresiva se incluyen un amplio grupo de enfermedades cuya característica principal es la fibrosis dermica.

La esclerosis sistémica progresiva se presenta desde los inicios de la humanidad, los reportes mas antiguos son de Hipócrates (460-370 AC), quien la describió en pacientes con una enfermedad que se caracterizaba por un endurecimiento de la piel, obstrucción de los poros, pigmentación y ausencia de las glándulas sudoríparas. Tiempo después Galeno (130-200 DC), describió una enfermedad en la cual había obstrucción de poros de la piel con condensación de la misma, manchas blancas y pigmentación.

Así mismo diferentes autores han escrito datos sobre la esclerosis, Zacurus Lusitanos (1634), Diemberbroeck (1660), Cruzio (1753), Wats (1754) y Thirial (1845), de estos el mas sobresaliente fue Carlos Cruzio el cual realizó una monografía de la esclerodermia que se llamaba "*El relato de una enfermedad extraordinaria y su remedio*", cien años después Gintrac introdujo el nombre de esclerodermia.

En 1854 Addison describió su monografía "*Keliod Scleriosis, Morphoea*" Maurie Raynaud (1862), postula su teoría sobre la "Asfixia local", fenómeno que se presenta en las extremidades de los pacientes portadores de la esclerodermia. Weber y Swiss (1878) mencionan los depósitos de calcio. Osler (1898), describe varios casos de la forma sistémica, puntualizando la gravedad y lo dramático que esta enfermedad puede llegar a ser.

En 1882 Steven realizó el primer estudio postmortem de una paciente con esclerodermia, describe los cambios en los vasos y en otros órganos, como el “cordon medular” y los riñones. Matsui (1924) publica la histopatología de las lesiones de la esclerodermia, en las que observa aumento de la colágena y engrosamiento de las paredes de los pequeños vasos, datos que se repetían en todos los sitios afectados.

Brown y O'learly (1925) mencionaron los aspectos fisiopatológicos de las anomalías vasculares y son los primeros en describir los cambios a nivel de capilaroscopia. En 1944 Waisman y O'leary de acuerdo a observaciones clínicas reconocen alteraciones en el tracto gastrointestinal; Miyushi (1964) reconoce que algunos casos de esclerodermia pueden ser ocasionados por la aplicación de sustancias extrañas en el cuerpo. Fagge menciona las diferentes formas clínicas de la esclerodermia, sin embargo, Klemper en 1942 es el que la clasifica como una enfermedad colágeno vascular.

En 1979 Douvas y Cols, descubrieron un anticuerpo dirigido contra un antígeno nuclear de 70 kilodaltons(kD) denominado anti-Scl-70, este antígeno se ha caracterizado como una DNA topoisomerasa I, que corresponde a una enzima involucrada en el desenrollamiento inicial del DNA antes de la transcripción.

El anticuerpo anti-Scl-70 fue detectado principalmente en pacientes con Esclerodermia Sistémica en la forma difusa localizada (CREST) y en el fenómeno de Raynaud primario, en el cual se encuentra presente hasta en un 18 y 56% de los pacientes con esclerodermia sistémica.<sup>15,24</sup>

Kallenberg informó que este anticuerpo es importante para ayudar a que se desarrolle la Esclerodermia Sistémica en pacientes con Raynaud primario.<sup>5</sup>

## **ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA.**

Es una enfermedad generalizada del tejido conectivo que involucra cambios en la piel, vasos sanguíneos, músculos y en órganos internos.<sup>2</sup>

## **2. SISTEMA TEGUMENTARIO.**

Este aparato consiste en una membrana continua, la piel o tegumento externo que reviste por fuera todo el organismo, adaptándose mediante transformaciones estructurales, se continúa por los orificios naturales, constituyendo el tegumento interno, que corresponde a una túnica mucosa que tapiza los conductos y las cavidades orgánicas.<sup>5</sup>

El color de la piel es muy variable entre los individuos y se encuentra determinado por la cantidad de melanina presente así como por la sangre de los capilares distribuidos en la capa superficial del tegumento. El color también varía con la edad y en las distintas partes del cuerpo de un mismo individuo.

La piel es la cubierta externa del cuerpo y es el órgano más grande ya que alcanza entre el 15 a 20% de su masa total, está constituida por dos estratos principales epidermis y dermis. La piel y sus anexos forman un órgano complejo compuesto por muchos tipos celulares diferentes.

La diversidad de estas células y su capacidad de actuar en conjunto proveen una serie de funciones que le permiten al sujeto enfrentarse con el medio ambiente externo. Entre sus principales funciones encontramos que:

- Actúa como una barrera que protege contra los agentes físicos, químicos y biológicos del medio externo.
- Provee información inmunológica obtenida durante el procesamiento antigénico a las células efectoras del tejido linfático.
- Participa en la homeostasis, al regular la temperatura corporal y la pérdida de agua.
- Transmite información sensitiva acerca del medio externo al sistema nervioso.
- Desempeña funciones endocrinas, secretando hormonas, citocinas y factores de crecimiento, convierte moléculas precursoras en las moléculas maduras con actividad hormonal como la vitamina D.
- Interviene en la excreción a través de la secreción exocrina de las glándulas sudoríparas y de las sebáceas

Además determinadas sustancias liposolubles pueden ser absorbidas a través de la piel.

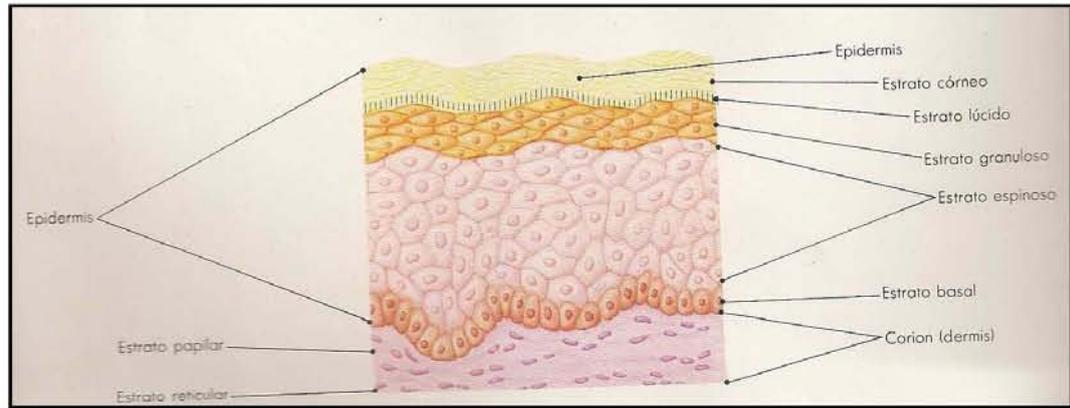
## 2.1 Estratos de la piel.

La **epidermis** se encuentra formada por epitelio estratificado plano en el que se pueden identificar cuatro estratos bien definidos.

En el caso de la piel gruesa tiene un quinto estrato, desde la profundidad hasta la superficie los estratos son:

- **Estrato basal.** También denominado estrato germinativo, debido a la presencia de células con actividad mitótica que son las células madre de la epidermis. Consiste en una capa celular de una sola célula de espesor que se apoya sobre la lámina basal, contiene las células madre que dan origen a nuevas células, los queratinocitos, por división mitótica.
- **Estrato espinoso.** También llamado capa espinocítica o de células espinosas por el aspecto microscópico óptico característico de sus componentes celulares que tienen proyecciones cortas que se extienden de una célula a otra. Sus células son más grandes que las del estrato basal y tienen una mayor actividad mitótica.
- **Estrato granuloso.** Cuyas células contienen abundantes gránulos que se tiñen intensamente. Es la capa más superficial de la porción no queratinizada de la epidermis, este estrato contiene de una a tres células de espesor, las células poseen abundantes gránulos de queratohialina.
- **Estrato lúcido.** Restringido en la piel gruesa es una capa de células aplanadas, carentes de núcleo y de varios orgánulos. Posee gránulos de eleidina.
- **Estrato córneo.** Constituido por células muertas y deshidratadas que se disponen de tal manera que forman escamas las cuales se desprenden constantemente y son repuestas de células provenientes de los estratos basal y espinoso. (Fig. 1)

La epidermis carece de vasos sanguíneos y solo recibe nutrientes provenientes de la dermis.



**Fig.1. Esquema de la epidermis en la cual se observan los diferentes estratos.**

(Imagen tomada de Fuentes R Corpus Anatomía Humana General, 1997)

## 2.2 Dermis.

Esta compuesta por tejido conectivo denso que provee de sostén mecánico, resistencia y espesor a la piel, esta capa deriva del mesodermo.

La dermis esta compuesta por dos capas:

- **Dermis papilar:** Es la capa más superficial, consiste en tejido conjuntivo laxo ubicado justo debajo de la epidermis. Los haces de fibras colágenas de esta parte de la dermis no son tan gruesas como los de la porción mas profunda. Esta red de colágena tiene como predominancia moléculas de colágeno tipo I y tipo III. És es relativamente delgada e incluye sustancias de las papilas y las crestas dérmicas, contiene vasos sanguíneos y prolongaciones nerviosas que irrigan la epidermis .

- **Dermis reticular:** Esta capa es la más profunda, su espesor varía en diferentes partes de la superficie corporal siempre es más gruesa y contiene menos células que de la dermis papilar. Se caracteriza por tener haces irregulares gruesos de fibras colágenas en su mayoría de tipo I y fibras elásticas mucho menos delicadas.

La adherencia de la epidermis a la dermis está potenciada por un aumento de la interfaz entre los dos tejidos. Las papilas se complementan con los que parecen ser proyecciones similares de la epidermis, llamadas crestas epidérmicas o redes de crestas epidérmicas, que se hunden en la epidermis.

### **2.3 Inervación.**

La piel está dotada de receptores sensoriales de diversos tipos que son terminaciones periféricas de nervios sensitivos. También se encuentra inervada con terminaciones nerviosas motoras para los vasos sanguíneos, los músculos erectores del pelo y las glándulas sudoríparas.

Las terminaciones nerviosas libres en la epidermis finalizan en el estrato granuloso. Las terminaciones son libres no encapsuladas porque carecen de una cubierta de tejido conjuntivo o de células de Schwann, estas terminaciones nerviosas tienen múltiples modalidades sensoriales para el frío, calor y tacto. Redes de terminaciones libres dérmicas rodean la mayoría de los folículos pilosos y se fijan a sus vainas reticulares externas. En esta posición son particularmente sensibles al movimiento del pelo y actúan como mecanoreceptores.

## 2.4 Fibras del tejido conjuntivo.

Las fibras del tejido conjuntivo están presentes en cantidades variables, según las necesidades estructurales y la función del tejido en que se ubiquen, cada tipo de fibra es producido por los fibroblastos y se compone de proteínas de cadenas pépticas largas. Los tipos de fibras del tejido conjuntivo son:

- Fibras colágenas
- Fibras reticulares
- Fibras elásticas

**Fibras colágenas:** Son flexibles y tiene una notable resistencia tensora, son estructuras onduladas de espesor variable y longitud determinada. Las fibras colágenas aparecen como haces de finas subunidades filamentosas; están formadas por la molécula de colágeno, también llamada tropocolageno, mide alrededor de 300nm de longitud y 1,5nm de diámetro y tiene una cabeza y una cola. La resistencia de la fibrilla es consecuencia de los enlaces covalentes que hay entre las moléculas de colágeno.(Tabla 1)

**Fibras reticulares:** Estas fibras y las fibras de colágena están formadas por fibrillas de colágeno. Las fibras reticulares están compuestas por colágeno tipo III.

**Fibras elásticas:** Son típicamente más delgadas que las fibras colágenas y se organizan en un modelo ramificado para formar una red tridimensional.

Están entremezcladas con fibras colágenas para limitar la distensibilidad del tejido y para impedir el desgarro por el estiramiento excesivo.

Las fibras elásticas son producidas por las mismas células que producen las fibras colágenas y reticulares, en particular los fibroblastos y las células musculares lisas.

La elastina es una proteína que, como el colágeno es rica en prolina y glicina, tiene poca hidroxiprolina y carece de hidroxilisina.<sup>6</sup>

<b>TIPO</b>	<b>LOCALIZACIÓN</b>	<b>FUNCIONES</b>
I	Tejido conjuntivo de la piel, hueso, tendones, ligamentos, dentina, esclerótica, aponeurosis y cápsulas de órganos	Provee resistencia a fuerzas, tensiones y estiramiento
II	Cartílago (hialino y elástico), notocorda y discos intervertebrales	Provee resistencia a la compresión intermitente
III	Tejido conjuntivo de vísceras (útero, hígado, bazo, riñón) músculo liso vasos sanguíneos	Proveen sostén estructural y elasticidad
IV	Láminas basales de epitelios y glomérulos renales	Provee sostén y barrera de filtración
V	Distribución uniforme en toda estroma de tejido conjuntivo, estaría relacionado con la red reticular	Están en la superficie de las fibrillas colágenas de tipo I junto con el colágeno de los tipos XII y XIV para modular las propiedades

		biomecánicas de la fibrilla
VI	Forma parte de la matriz cartilaginosa que rodea los condrocitos	Fija el condrocito a la matriz
VII	Presente en la fibras de anclaje	Afianza la lamina basal a las fibras del tejido conjuntivo
VIII	Producto de las células endoteliales	Facilita el movimiento de células endoteliales durante la angiogenesis
IX	Hallado en el cartílago en asociación con las fibrillas colágenas tipo II	Estabiliza la red de las fibras colágenas de tipo II
X	Producido por los condrocitos en la zona hipertrofica del disco epifisiario	Contribuye con el proceso de mineralización ósea
XI	Producido por los condrocitos, asociado con fibrillas colágenas de tipo II	Regula el tamaño de las fibrillas colágenas de tipo II es indispensable para las propiedades cohesivas de la matriz cartilaginosa

**Tabla 1. Principales tipos y funciones del colágeno.** (Tomada de Pawlina R, Histología texto y atlas color con biología celular y molecular, 2005)

### 3. MÚSCULOS.

Los músculos en general representan la parte activa del aparato locomotor. Son los que permiten que el esqueleto se mueva y que, al mismo tiempo, tenga su estabilidad tanto en movimientos como en reposo. Los músculos contribuyen a dar la forma humana del cuerpo humano.

#### 3.1 Clasificación de los músculos.

Los músculos del organismo se dividen en:

- **Voluntarios:** Se contraen cuando el individuo quiere, y suelen corresponder a los músculos del esqueleto. Tienen la característica de poseer una contracción potente, rápida y brusca. Son músculos de acción rápida.
- **Involuntarios:** Los rige el sistema nervioso vegetativo y el individuo no tienen ningún control voluntario sobre ellos. Suelen construir las paredes de las vísceras, del aparato respiratorio y circulatorio. Estos músculos poseen una contracción y una relajación lenta.

#### **Estos tipos de músculos tienen a su vez características propias.**

Cada músculo estriado se compone de dos partes: una parte roja, blanda

y contráctil que constituye la parte muscular y una parte blanquecina fuerte y no contráctil que constituye el tendón. Los tendones varían en su forma y disposición, dependiendo de su unión a las fibras musculares (que a su vez se dispondrán según la función del músculo). Los tendones son de color blanco nacarado y están constituidos por fibras no elásticas, que forman grupos que se separan entre sí.

Por su forma los músculos se clasifican en:

- **Largos:** Son aquellos en los que la dimensión según la dirección de sus fibras sobrepasa la de los otros diámetros, estos a su vez pueden ser fusiformes o aplanados.
- **Anchos:** Son aquellos en los que todos los diámetros tiene aproximadamente la misma longitud.
- **Cortos:** Son aquellos que independientemente de su forma, tienen muy poca longitud correspondientes a cabeza y a cara.

Los músculos debido a su capacidad de contracción, hacen posible que el esqueleto se mueva, así, las extremidades pueden realizar movimientos de flexión o extensión, de rotación (pronación y supinación), de aproximación (abducción). La mayor parte de los músculos están provistos de tendones mediante los cuales pueden insertarse sobre los huesos.

Según su localización los músculos se dividen en superficiales y profundos. Los músculos superficiales están situados inmediatamente por debajo de la piel, si bien en el ser humano son rudimentarios y escasos están insertados por uno de sus extremos en la capa profunda de la piel, algunos de estos músculos están en la cabeza, cara, cuello y manos.

La mayoría de los músculos profundos insertan sus extremos sobre los huesos del esqueleto. Algunos lo hacen en los órganos de los sentidos (músculos que mueven los ojos) y otros están situados más profundamente, relacionándose con la laringe, la lengua, etc.

### **3.2 Músculos de cabeza y cuello.**

Dentro de este conjunto de músculos hay que destacar los de la cara, ya que gracias a ellos el ser humano es capaz de expresar sus sentimientos (músculos de la expresión). Otro grupo de músculos de la cabeza y cuello nos permite masticar y deglutir los alimentos, así como mover la cabeza en todas las direcciones, para conseguir que los órganos de los sentidos (vista, oído y olfato) desarrollen mejor sus funciones.

Los músculos masticadores, son los que permiten la masticación de los alimentos, tienen la función de aproximar la mandíbula al maxilar superior, cierran la boca, son músculos muy potentes, cortos y anchos, están situados sobre la cara lateral del cráneo a ambos lados. Los más importantes son el músculo temporal, pterigoideos y el músculo masetero, que se pueden palpar fácilmente sobre la cara y el cráneo cuando cerramos con fuerza la boca.

#### **Temporal.**

Es un músculo ancho, aplanado transversalmente, de forma triangular, con base craneal convexa. Está ubicado a los lados del cráneo, ocupando la fosa del mismo nombre, se inserta en la fosa temporal y en las líneas que la limitan, así como en la fascia que lo cubre; de ahí sus miofibras que convergen en dirección caudoventral para insertarse en bordes, cara medial y mitad craneal de la cara lateral del proceso corónides de la mandíbula.

Su acción es la de elevar y retropulsar la mandíbula, poniéndola al macizo facial, condición primaria de la masticación.

**Masetero.**

Es un músculo cuadrilátero, alargado en dirección caudodorsal, aplanado transversalmente y situado sobre la cara superficial de la rama de la mandíbula. Su inserción se efectúa mediante dos o tres planos de miofibras de la cara medial y borde inferior del arco zigomático. Caudalmente se fija sobre la cara lateral de la rama mandibular, desde el ángulo y el borde inferior, hasta muy cerca de la inserción del temporal. Este músculo eleva y propulsa la mandíbula.

**Pterigoideos.**

Este músculo se divide en dos lateral y medial, el músculo lateral es corto grueso y cuadrilátero, en dirección dorsolaterocaudal, su cara superficial se orienta en sentido ventrocraneolateral. Este músculo eleva, propulsa y diducta la mandíbula.

El pterigoideo medial, es más largo y grueso, también cuadrilátero, aplanado transversalmente y con dirección caudolaterodorsal. Este músculo eleva y retropulsa la mandíbula, imprimiéndole movimientos de lateralidad.

**3.3 Músculos de la expresión.**

Se trata de un grupo de músculos subcutáneos, inervados todos por las ramas del nervio facial y distribuidos alrededor de los orificios de la cara, a los que dilatan o constriñen. Solo uno de ellos (el occipitofrontal) y parte de

los auriculares pertenecen al cráneo. Según Rouviere, los músculos de la expresión se clasifican de acuerdo con el orificio al que sean anexos.

### 3.4 Músculos de parpados y ojos.

Este grupo incluye el occipitofrontal, el procer, el orbicular del ojo y el corrugador de las cejas.

- **Occipital:** Es un músculo ancho, extendido sobre la calvaria y formado por un vientre anterior o frontal y otro posterior u occipital, unidos por la galea aponeurótica o aponeurosis epicránea. Este músculo y arruga la piel de la frente y eleva las cejas; secundariamente eleva también el parpado superior. Su acción se manifiesta en la atención, la sorpresa, el miedo y la admiración.
- **Galea aponeurótica:** Es una ancha membrana aponeurótica que suple los dos cuartos centrales del músculo. Por su borde occipital emite una prolongación ancha que va a fijarse en la protuberancia occipital externa y en el tercio medial de la línea nual. A los lados se fija en orden dorsoventral, en la cresta supramastoidea, en el borde superior del poro acústico externo. En la parte lateral de su cara superficial se insertan los músculos auriculares.
- **Procer:** Es un músculo rudimentario y delgado que está situado en ambos lados de la línea media, sobre el dorso de la nariz. Se origina en el borde inferior del hueso nasal y el cartílago del ala, se inserta en la piel anterciliar. Actúa deprimiendo la nariz de la ceja y la piel interiliar.
- **Corrugador de las cejas:** Es un músculo delgado, aplanado en sentido ventrodorsal, arqueado, de concavidad caudolateral que está colocado sobre la parte medial del esqueleto de la región de la ceja. Este músculo deprime y acerca entre sí las raíces de la ceja, produciendo el ceño fruncido

### 3.5 Músculos de la nariz.

Estos músculos están constituidos por el nasal, que tiene una porción transversa y una porción alar y el depresor del septo nasal. Además, a la nariz llegan fibras que pertenecen a algunos músculos de los labios: el elevador del ala de la nariz, el labio superior, y el elevador del ángulo de la boca.

- **Porción transversal:** Pequeño y de forma triangular, está colocado sobre el dorso de la nariz hasta la fosa canina, se fija en la lámina aponeurótica, que en la línea media da nacimiento también al lado opuesto. Sus fibras más dorsales se continúan con las del depresor del septo nasal. Este músculo dilata las alas de la nariz.
- **Porción alar:** Es un músculo rudimentario, triangular, de base dorsal y delgado, que está colocado sobre la parte caudal del ala de la nariz. Esta porción dilata en sentido transversal las nares.
- **Depresor del septo nasal:** de forma cuadrangular, es aplanado en sentido ventrodorsal y está colocado sobre la cara ventrolateral del cuerpo de la maxila. Este músculo deprime el ala de la nariz y tiende a cerrar las nares.

### 3.6 Músculos de la boca.

Se clasifican en dilatadores y constrictores, los primeros son más numerosos, se insertan en las cercanías de la cavidad bucal y de ahí divergen hacia diferentes lugares. Están colocados en dos planos:

**a) El Plano profundo:** Integrado en orden craneocaudal por el elevador del ángulo oral, buccinador, el depresor del labio inferior y el músculo mental.

**b) El plano superficial :** Está formado por:

elevadores del labio superior, superficial y profundo, los cigomáticos mayor

y menor, el risorio, depresor del ángulo de la boca y el platisma.

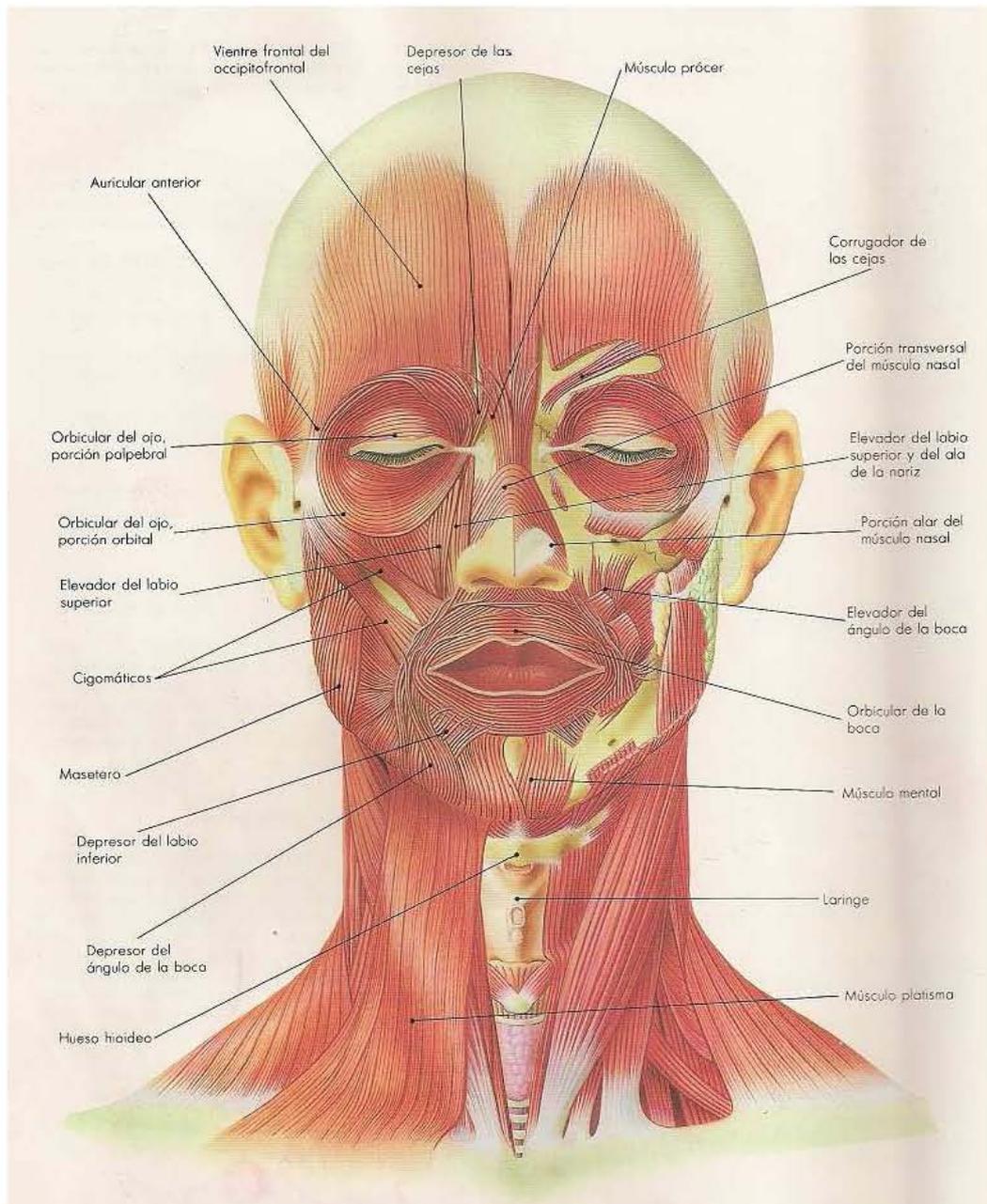
- **Elevador del ángulo oral:** Es delgado cuadrangular y plano, se inserta en la fosa canina, en sentido caudal al orificio infraorbital y de ahí se dirige en sentido caudolateral para fijarse en la cara profunda de la piel. Este músculo eleva la comisura de los labios y la acerca a la línea media.
- **Buccinador:** Es un músculo bien desarrollado, cuadrilátero de longitud mayor dorsoventral que forma el esqueleto muscular de los carrillos. Cuenta con una fascia que es delgada y se torna laxa en la parte anterior. Este músculo desplaza la comisura labial en sentido lateral y aproxima el carrillo contra las arcadas alveolodentarias se manifiesta en la succión y en la acción de soplar, es el que se encarga de empujar el bolo alimenticio hacia la zona de trituración durante la masticación.
- **Depresor del labio inferior:** Músculo romboidal y aplanado, se inserta en el labio craneal del tercio medial de la línea oblicua de la mandíbula. Este músculo desvía en sentido laterocaudal al labio inferior. Se manifiesta durante la tristeza.
- **Músculo mental:** Pequeño y romboidal, se inserta a los lados de la línea media, en la cara anterior de la mandíbula, en dirección caudoventral, termina a manera de borla en la piel del mentón. Está cubierto por la piel y separado por un rafé, este músculo tensa la piel del mentón
- **Elevador del labio superior y del ala de la nariz:** Es una cinta delgada se inserta en la cara lateral del proceso frontal de la maxila

y caudalmente se extiende para terminar en la piel del ala de la nariz

y de labio superior.

- **Cigomáticos:** Son dos delgados y acintados; uno medial o menor y otro lateral o mayor se insertan cranealmente en la cara lateral del hueso zigomático y en sentido caudal lo hacen en la piel de la comisura. Estos músculos desplazan la comisura y el labio superior en sentido cráneolateral.
- **Risorio:** Es de forma cuadrangular se inserta dorsalmente en la fascia que cubre a la parótida y al masetero. Centralmente se inserta en la comisura de los labios, a la que desplaza cuando se contrae, causando la sonrisa.
- **Platisma** Este abate la comisura: El labio inferior y la piel del mentón; además, tensa la piel del cuello, se manifiesta en el dolor.
- **Orbicular de la boca:** Es un anillo muscular situado alrededor del orificio bucal. El orbicular de la boca ocupa el compresor de los labios en relación con la piel y mucosa de los mismos, entrecruzando sus fibras con las de los demás músculos. Este músculo ocluye la cavidad bucal y toma parte en el silbido la succión y la modulación de la voz.
- **Compresor de los labios:** Se encuentra desarrollado solo en lactantes, se trata de un fino anillo muscular que se haya alrededor del borde libre de los labios y se extiende de la cara profunda de la piel a la cara profunda de la mucosa. Este músculo comprime los labios y los retrae durante la acción de mamar.(Fig. 2)

**Fig. 2. Esquema de los músculos faciales.** (Imagen tomada de Fuentes R Corpus Anatomía Humana general, 1997)



## 4. ANATOMÍA DEL PERIODONTO.

Se deriva de los vocablos peri= alrededor, odontos=diente lo cual comprende los siguientes tejidos:

- **Encía:** Es parte de la mucosa masticatoria que recubre la apófisis alveolar y rodea la porción cervical de los dientes.
- **Ligamento periodontal:** Es el tejido conectivo blando, muy vascularizado y celular que rodea los dientes y une el cemento radicular con la lamina dura del hueso alveolar, en sentido coronario el ligamento se continua con la lamina propia de la encía y esta separado de esta por haces de fibras colágenas que conectan la cresta del hueso alveolar con la raíz.
- **Cemento radicular:** Es un tejido mineralizado especializado que recubre las superficies radiculares y, ocasionalmente, pequeñas porciones de las coronas dentarias. Su contenido mineral es la hidroxiapatita (65%), el cemento cumple son distintas funciones como insertarse en las fibras periodontales dirigidas a la raíz y contribuye al proceso de separación consecutivo a un daño en la superficie radicular.
- **Hueso alveolar:** Es la parte de los maxilares superior e inferior, que forma y sostiene los alveolos de los dientes.

La función principal del periodonto es unir el diente al tejido óseo de los maxilares y conservar la integridad de la superficie de la mucosa de la cavidad bucal. El periodonto también establece una unidad funcional biológica y evolutiva que experimenta algunas modificaciones con la edad y esta sujeta a alteraciones morfológicas y funcionales.<sup>37</sup>

## **5. Esclerosis Sistémica Progresiva.**

### **5.1. Definición.**

La esclerosis sistémica progresiva una designación mas reciente y adecuada de la enfermedad, antes denominada “esclerodermia”. Otros nombres con que se le pueden denominar es, esclerosis sistémica y síndrome de CREST.<sup>1,2.</sup>

La esclerodermia (esclerosis sistémica) es una enfermedad crónica que se caracteriza por pesentar cambios degenerativos y el endurecimiento de los tejidos de la piel, articulaciones, tracto gastrointestinal, órganos internos (como el corazón, riñón, pulmones, etc) y por la dureza y el engrosamiento anormales de las paredes de los vasos sanguíneos.<sup>3,8,9</sup>

La esclerosis sistémica progresiva, se caracteriza por fibrosis progresiva de la piel y de múltiples órganos y por la insuficiencia vascular debido a las anomalías de arteriolas y capilares.<sup>1,9</sup>

La esclerosis sistémica progresiva es una enfermedad de tipo autoinmune. Se caracteriza por presentar un desorden del tejido conectivo, presentando fibrosis en piel y otros órganos, por la dureza y engrosamiento anormales de las paredes de los vasos sanguíneos, arteriolas y capilares, debido a la sobre producción de colágeno.<sup>1-,3,8,9.</sup>

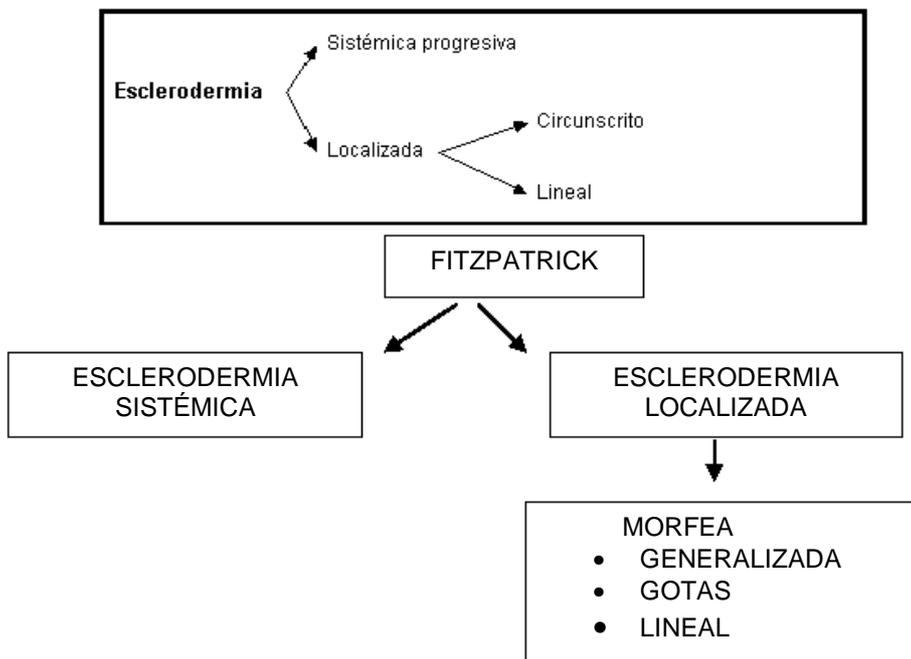
Es una enfermedad del tejido conectivo, de origen desconocido, caracterizada por alteraciones inflamatorias y fibrosis de la piel, articulaciones, músculos y órganos internos.<sup>24</sup>

## 5.2. Clasificación.

La Esclerosis Sistémica Progresiva conocida anteriormente como Esclerodermia, se basa en afecciones crónicas que producen fibrosis<sup>1,3</sup>

Anteriormente la enfermedad se subclasificó en dos formas principales: <sup>1</sup>

**Cuadros de la clasificación de la Esclerosis**



La forma localizada no se acompaña de afección sistémica, por eso se le considera benigna, se caracteriza por presentar placas esclerosas que afectan exclusivamente a la piel. La forma sistémica se caracteriza por fibrosis tanto en piel como en algunos órganos.<sup>24</sup>

La esclerodermia localizada se inicia con placas violáceas en la piel, que crecen, se induran y por último se pierde el pelo y la capacidad de sudoración.(Fig.3) En una fase posterior de la enfermedad localizada, la lesión se presenta como un área hipopigmentada o hiperpigmentada deprimida del nivel de la piel. Estas lesiones pueden aparecer a cualquier edad y tienen pocas consecuencias clínicas.<sup>10</sup>(Fig. 4)



**Fig.3. Presencia de una lesión en cuero cabelludo.** (Imagen tomada de Arenas R, *Atlas. Dermatología diagnóstico y Tratamiento*, 2005)



**Fig. 4. Placas violáceas en dorso** (Imagen tomada del artículo Morfea generalizada vs. fascitis eosinofílica. Reporte de un caso y revisión de la literatura, 2002)

A su vez, ésta se subdivide en lineal y circunscrita, la forma lineal se presenta durante la niñez la cual suele afectar brazos, piernas y cabeza. Esta variedad de la afección se desarrolla como una banda delgada de esclerosis que puede correr a lo largo de toda la extremidad e incluir músculos, huesos y articulaciones. La esclerodermia lineal de cabeza y cara se denomina en golpe de sable y puede originar hemiatrofia facial; la que afecta las manos de llama ecrosclerosis.<sup>10,11</sup>

El proceso patológico básico consiste en una sustitución lenta y continua del tejido conjuntivo laxo vascular por haces de colágeno denso con escasos vasos visibles. Cuando se afecta la piel, pierde su textura elasticidad y se hace tirante y firme, provocando una pérdida de la movilidad de manos, articulaciones y otras estructuras anatómicas.<sup>10, 11</sup>

Investigaciones recientes reportan complejos inmunitarios circulantes tóxicos para las células endoteliales de los capilares, lo que lesiona crónicamente a los vasos sanguíneos y favorece a la producción de colágeno por los fibroblastos cercanos. En las formas difusas graves los pacientes presentan anticuerpos antinucleares específicos circulantes.

En la forma difusa de la Esclerosis Sistémica Progresiva se halla afectada la mayor parte de la piel, el esófago, intestinos, pulmones, riñones y el corazón. En fases avanzadas de la enfermedad se presentan:<sup>11</sup>

- **Disminución de la apertura oral.**
- **Calcosis cutánea.**
- **Síndrome de Raynaud's.**
- **Disfunción del estómago.**
- **Esclerodactilia: Piel endurecida y gruesa, limitada a los dedos.(Fig. 5)**
- **Talangiectasia.(Fig. 6)**

La forma localizada se limita a regiones cutáneas y no presentan afectación visceral.

La Esclerosis Sistémica Progresiva es una enfermedad predominante en la mujer (4:1) de edad promedio, sin incidencia familiar ni predilección racial,<sup>7</sup> también puede aparecer en la infancia con manifestaciones similares al adulto.<sup>11</sup>

La Esclerosis Sistémica Progresiva es una enfermedad que se caracteriza por la induración final de la piel y la fijación de la epidermis a los tejidos subcutáneos más profundos. Puede empezar en niños o adultos jóvenes aunque la mayor frecuencia se encuentra entre los 30 y los 50 años de edad, afecta más a la mujer (4:1) de edad media, sin incidencia familiar ni predilección racial.<sup>6,7,8,9,12</sup>



**Fig. 5. Se observa la esclerodactilia en las manos, las cuales tienen apariencia de garra**  
(Imagen tomada de Arenas R *Atlas. Dermatología diagnóstico y Tratamiento*, 2005)



**Fig. 6. Paciente de sexo femenino en el que se observa la rigidez del rostro el cual se ha vuelto pequeño y puntiagudo. En dedos se observa la atrofia la cual ha producido contracturas de las articulaciones.** (Imagen tomada de Arenas R *Atlas. Dermatología diagnóstico y Tratamiento*, 2005)

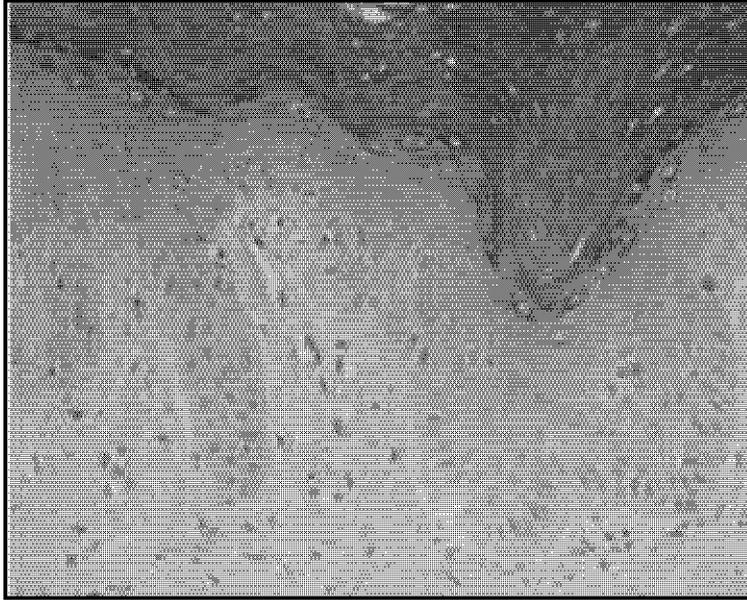
### **5.3. Aspectos Histológicos.**

El tejido presenta depósitos difusos de colágeno hialinizado, fibrosis de dermis, tejido celular, atrofia de anexos e infiltrados escasos, que sustituyen las estructuras anatómicas normales.(Fig. 7)

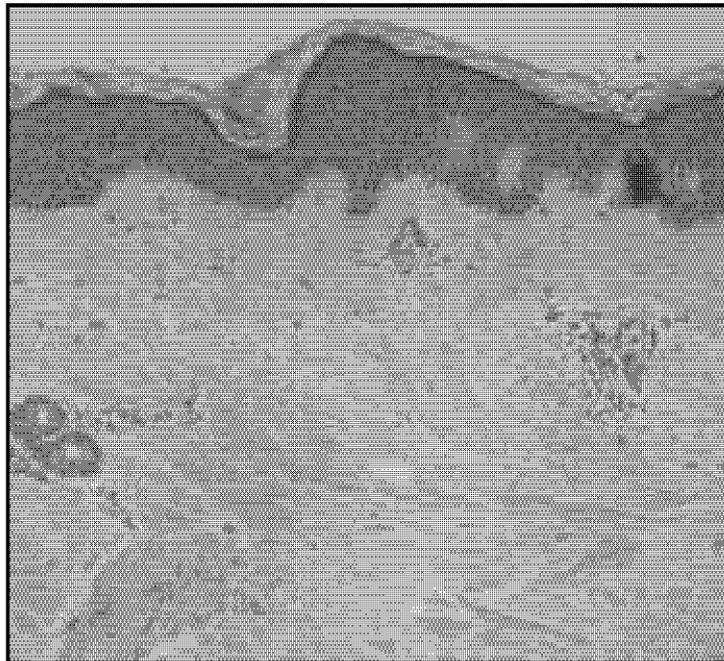
En la piel, la pérdida de apéndices dérmicos, en particular de las glándulas sudoríparas, y atrofia del epitelio con pérdida de las espigas y aumento de la pigmentación melanínica. La grasa subcutánea desaparece, y las paredes de los vasos sanguíneos se vuelven escleróticos. Los cambios en la mucosa son similares a los que se presentan en la piel.<sup>1,11</sup>

En estadios precoces existen con frecuencia infiltrados perivasculares de células inflamatorias mononucleares, seguidas por una disminución gradual del número de pequeños vasos sanguíneos y aumento simultáneo de la densidad del colágeno.<sup>11</sup>(Fig.8)

Existen cambios microscópicos en el ligamento periodontal, consisten en un ensanchamiento que es el resultado debido a un aumento del colágeno y de las fibras de oxitalano, así como la aparición de hialinización y esclerosis del colágeno con disminución en el número de células del tejido conectivo. Estos cambios fueron descritos por Fullmer y White.<sup>1</sup>



**Fig.7. Histología de una lesión en la cual predomina infiltrado de linfocitos.** (Imagen tomada de Dermal mast cells in scleroderma: their skin density, Tryptase/chymase phenotypes and degranulation, 1998)



**Fig.8. Histología de piel con abundante colágeno** (Imagen tomada de Dermal mast cells in scleroderma: their skin density, Tryptase/chymase phenotypes and degranulation, 1998)

## 5.4. Etiología.

Todavía en la actualidad no se ha establecido la etiología de esta enfermedad, sin embargo, se han propuesto varias teorías que se basan en datos clínicos y experimentales<sup>1</sup>. Los factores de riesgo son la exposición ocupacional al polvo de sílice, benceno, triptófano y al policloruro de vinilo, en trabajadores de minas de carbón y oro.<sup>2,6</sup>

Las personas que padecen esta enfermedad presentan una acumulación de colágeno en la piel y otros órganos.<sup>2,6</sup> Entre algunas de las etiologías que se han propuesto son:

**1.- Una disfunción endocrina;** con datos sugestivos de una alteración tiroidea y paratiroidea.<sup>1,6</sup>

**2.- Una enfermedad vascular;** que da como resultado una disminución del lecho vascular.<sup>1,6,7</sup>

**3.- Trastorno nervioso;** debido a que las lesiones cutáneas con frecuencia siguen la distribución de los nervios y de las raíces nerviosas, y son comunes las alteraciones parestésicas.<sup>1,7</sup>

**4.- Agentes tóxicos o infecciosos;** como en el choque o la neumonía, la influenza, la difteria y las enfermedades exantematosas.<sup>1</sup>

**5.- Mecanismo autoinmunitario;** presentando una respuesta de tipo antígeno-anticuerpo. Las pruebas que indican que mediadores producidos por linfocitos T, estimulan la producción de colágena por lo cual aumenta la producción y se produce una fibrosis.<sup>1,6</sup>

**6.- Enfermedad de adaptación;** es frecuente su principio después de un choque emocional grave.<sup>1,7</sup>

## **5.5. Diagnostico.**

El diagnóstico es básicamente clínico y se confirma mediante histopatología, los estudios de laboratorio y gabinete se consideran complementarios en el reporte de alteraciones extracutáneas.

## **5.6. Diagnostico diferencial.**

El diagnóstico diferencial se realiza con otras enfermedades que cursan con esclerosis. El endurecimiento en la piel es una característica que podemos encontrar en pacientes con enfermedad mixta del tejido conectivo y otros síndromes de sobreposición (porfirias, morfea diseminada, escleredemas, escleromixedema, fascitis eosinófila, dermatomiositis, poliomiositis, artritis reumatoide y lupus eritematoso).<sup>24</sup>

La esclerosis sistémica progresiva es una entidad relativamente rara, caracterizada por la presencia de edema que afecta cuello, cara y parte superior del tronco. La biopsia muestra en estos pacientes un depósito de mucopolisacáridos que separan a la colágena. La mayoría de los casos se presentan posterior a un proceso infeccioso.

La enfermedad injerto contra-huésped se presenta posterior al trasplante de médula ósea de donador heterólogo, de manera aguda o crónica. En la fase crónica, se caracteriza por la esclerosis severa y puede presentar limitación en la movilidad por contracturas.

La fascitis eosinofílica es poco común, existe un daño en la fascia que se observa en la biopsia y en la resonancia magnética. La triada básica es el aumento de la velocidad de sedimentación globular, de la inmunoglobulina IgG.

Diversos medicamentos y sustancias químicas pueden inducir cambios en la consistencia de la piel, estos cambios son más comunes en los adultos y se han reportado con agentes como, bleomicina y pentazocina, también presentan, fibrosis pulmonar, fenómeno de Raynaud y alteraciones cutáneas, que se pueden confundir con la esclerosis sistémica progresiva.<sup>24</sup>

El Síndrome de Parry-Romberg, descrito por Parry (1825) y Romberg en (1846) es una enfermedad rara de origen desconocido, generalmente se presenta en la primera y segunda década de la vida. la hemiatrofia facial progresiva se caracteriza por una atrofia facial unilateral lenta progresiva y autolimitada de piel, tejido celular subcutáneo, músculo y hueso, mas frecuentemente afectando los dermatomas de una o múltiples ramas del nervio trigémino. La atrofia puede ser precedida por la esclerosis cutánea y los cambios de coloración en la piel. La presentación de la hemiatrofia facial progresiva puede parecer similar a la esclerodermia.

## **5.7. CUADRO CLÍNICO.**

La Esclerosis Sistémica progresiva es una enfermedad que involucra muchos sistemas y por lo tanto se puede presentar con una variedad de síntomas diferentes, generalmente esta patología se inicia con lesiones en la cara manos y tronco.

Se puede presentar en forma simultánea con el desarrollo del edema indurado temprano característico de la piel, neuralgia y parestesia artritis o simplemente un vago dolor articular. La piel toma un aspecto de cera de color amarillo, gris o blanco marfil, también hay pigmentación café de la piel esta es una manifestación tardía de la enfermedad

En ocasiones se encuentran depósitos de calcio en las áreas afectadas.

La piel se endurece y se vuelve atrófica y no se puede arrugar o levantar debido a su fijación firme al tejido conectivo profundo.

Los síntomas iniciales más frecuentes son, el engrosamiento e hinchazón de las puntas de los dedos. Es también frecuente la enfermedad de Raynaud caracterizada por la palidez y hormigueo de los dedos, en ocasiones con franco entumecimiento en respuesta al frío o a un trastorno emocional.

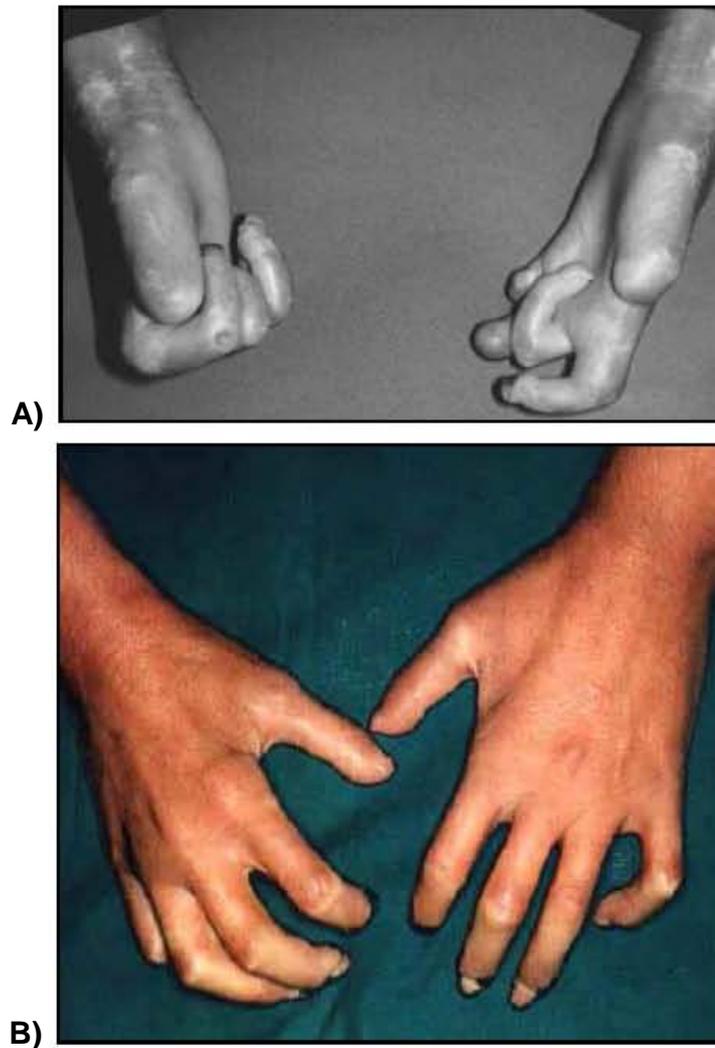
Los dedos se vuelven azules (cianóticos) a medida que se calientan. Los síntomas precoces se acompañan con frecuencia de dolores y achaques en varias articulaciones. <sup>6</sup>

#### **Los primeros síntomas del esclerodermia son:**

1. Acidez.
2. Dificultad para deglutir.
3. Insuficiencia respiratoria.

La ESP puede perjudicar las zonas extensas de la piel o únicamente a los dedos (esclerodactilia) lo cual da un aspecto de garra a las manos. (Fig. 9 AyB )  
Mientras la enfermedad evoluciona la piel se vuelve tensa, brillante y más oscura.

La piel del rostro se atiranta, resultando así una incapacidad para cambiar la expresión dándole un aspecto de máscara. Aparecen venas con forma de araña (telangiectasia) en los dedos, pecho, rostro, labios y lengua. Pueden desarrollarse tumefacciones compuestas de calcio en dedos, otras zonas óseas y articulaciones.



**Fig. 9. Manos en forma de garra** (Imagen a tomada de Hulya C, Mandibular Resorption Due to Progressive Systemic Sclerosis: A Case Report, 20001)

Con frecuencia se escucha un sonido áspero cuando los tejidos inflamados rozan entre si, particularmente en las rodillas y debajo de éstas. Los dedos, las muñecas y los codos sufren un proceso de flexión progresiva (contractura) debido al engrosamiento de la piel, también pueden producirse llagas en las puntas de los dedos y en los nudillos.(Fig. 10)



**Fig.10 Se presentan llagas en las puntas de los dedos** (Imagen tomada de Katsumi S, Development of systemic sclerosis in a patient with systemic lupus erythematosus and topoisomerase I antibody, British Journal of Dermatology, 2000)

Las cicatrices perjudican con frecuencia al extremo inferior de esófago (conducto que conecta la boca con el esófago), por lo que dificulta el paso de los alimentos al estomago. Se desarrolla una dificultad en la deglución y acidez en la mayoría de los pacientes. El crecimiento de células anormales en el esófago síndrome de Barrett aumenta el riesgo de cáncer en el esófago.

La esclerosis sistémica puede causar la acumulación del tejido cicatricial en los pulmones reduce la función respiratoria durante el ejercicio físico. Puede causar

problemas cardíacos como insuficiencia cardíaca y trastornos del ritmo, también puede causar una enfermedad renal grave.

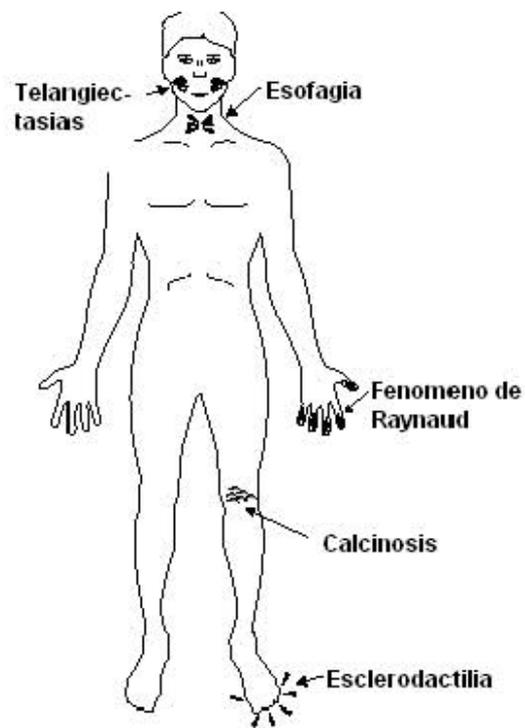
### **Síndrome de CREST**

Es generalmente una forma menos grave de la enfermedad ya que es menos propensa a causar daños importantes en órganos internos. (Fig 11)

CREST corresponde a las iniciales de los síntomas que caracterizan esta enfermedad:

- 1) Calcio depositado en la piel y en todo el cuerpo, es el depósito de sales de calcio en los tejidos lesionados.
- 2) Fenómeno de Raynaud, se basa en un trastorno vaso-espástico funcional que afecta pequeñas arterias y arteriolas de las extremidades, este fenómeno da específicamente en las manos, en los pies y en la punta de la nariz. Su inicio se basa en el frío y ciertos estímulos emocionales este factor desencadena, palidez de los dedos durante varios minutos produciendo isquemia, luego se tornan azules y posteriormente rojos, los síntomas son de dolor y ardor.
- 3) Disfunción del esófago, la característica principal es la dificultad para deglutir o disfagia. Las enfermedades esofágicas son comunes en la Esclerosis Sistémica Progresiva, limitada o difusa.
- 4) Esclerodactilia, (Fig. 12)
- 5) Telangiectasias, son máculas o pápulas rojas pequeñas formadas por capilares dilatados y pueden ser redondas o tener aspectos de telaraña. son frecuentes en la cara, en especial los labios y a nariz.

La presencia de éstas, pueden guiar la aparición de abundantes hemorragias



**Fig.11 Principales manifestaciones del síndrome de CREST** (Imagen tomada de Alan R, Natural Remedies for Scleroderma, 2006)



**Fig. 12 Esclerodactilia, Ranaud y edema difuso en manos.**  
(Imagen tomada de Revistacolombiana de reumatología 2005)

Las personas que padecen del síndrome de CREST pueden desarrollar hipertensión pulmonar, lo que puede provocar insuficiencia cardíaca y respiratoria.<sup>2</sup>

La esclerosis sistémica difusa progresiva puede afectar a muchos órganos internos por fibrosis, pérdida de músculo liso y pérdida de función visceral. Los órganos que están afectados con mayor frecuencia son el corazón, riñón y pulmones.

## **6. MANIFESTACIONES BUCALES DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA.**

### **6.1 Manifestaciones bucales.**

Los signos clínicos de la esclerosis sistémica progresiva de la boca y los maxilares son compatibles con los hallazgos en otra parte del cuerpo.

Entre las principales manifestaciones bucales encontramos:

- Los labios se adelgazan y endurecen. (Fig.13)
- Disminución de la apertura bucal. (Fig. 14)
- Rigidez lingual
- Fibrosis de las mucosas
- Disminución en la producción de la saliva (xerostomia)
- Síndrome de Sjögren
- Incremento de caries
- Enfermedad periodontal, (recesión gingival, bolsas periodontales y pérdida de órganos dentarios).
- Ensanchamiento del ligamento periodontal
- Úlceras orales
- Reabsorción del proceso coronoides, de la articulación mandibular, la rama mandibular y el cóndilo.
- Neuropatía del trigémino (parestesia)



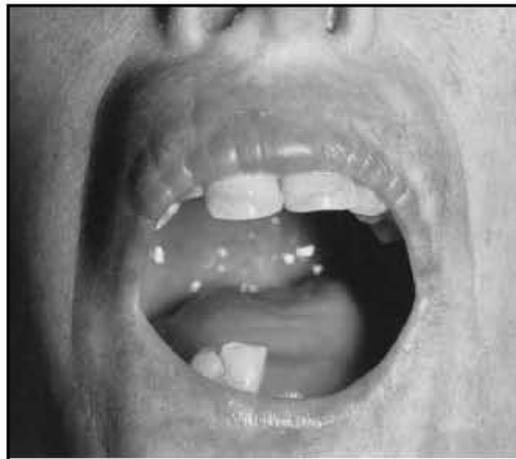
**Fig. 13 Microcostomia, labios delgados, pliegues radiados, telangiectasias en la región malar.**(Imagen tomada de Ugarte C *Manifestaciones orales en las enfermedades difusas del tejido conectivo*,1996.)



**Fig.14. Disminución de la apertura bucal.**(Imagen tomada de Martínez J, *Desarrollo de lupus eritematoso sistémico en paciente con esclerosis sistémica*, 2005)

En la esclerosis sistémica progresiva las estructuras bucales que por lo regular están afectadas son: las mucosas, la lengua, el paladar blando y la laringe; las manifestaciones orales y faciales de esta enfermedad son mas frecuentes en pacientes con la forma difusa y con síndrome de CREST.<sup>7,8,11,16</sup> El edema temprano moderado, por lo general es seguido por atrofia e induración de los tejidos mucosos, alteración de la función lingual y alteración del componente fibroso de las encías, con la presencia de periodontitis avanzada.<sup>1,11</sup>

El principal problema oral es la restricción progresiva de la apertura de la boca, debido al adelgazamiento, la rigidez y fijación en forma parcial de los labios lo que produce microstomia (Fig.15) , causada por la fibrosis y la sobre producción de la colágena, se pierden los pliegues cutáneos que rodean la boca y proporcionan a la cara un aspecto de máscara, también podemos encontrar atrofia de las alas nasales lo que favorece a que se observe una facie de ratón.<sup>6,7,9,12,14</sup> Marmry y colaboradores encontraron una limitación de la apertura de la boca en el 80% de estos pacientes.<sup>1,11</sup>



**Fig. 15 Disminución de la apertura bucal, aumento de pliegues radiados peri bucales** (Imagen a tomada de Hulya C, Mandibular Resorption Due to Progressive Systemic Sclerosis: A Case Report, 20001)

Smith y Wade también estudiaron esta enfermedad y pusieron gran énfasis en las manifestaciones bucales. Otra de las manifestaciones orales que encontramos, es la afección de la lengua, por la induración generalizada del tejido, la cual se endurece, se pone rígida, asemejando una tabla, dificultando el habla y la deglución. La afección del esófago produce problemas de disfagia producida por la estenosis esofágica disminuye la capacidad para alimentarse.<sup>1,6,7,8,9,11,12,</sup> También se encuentra alteración del componente fibroso de las encías y carrillos, los tejidos gingivales están pálidos y firmes o cual causa una dificultad para la colocación de la anestesia.<sup>1,6,7,9,11,12,16,19</sup>

Existe una menor producción de la saliva (xerostomía) la cual es una manifestación clínica de la atrofia y la disfunción de las glándulas salivales y de la glándula lagrimal, a menudo esto origina sensaciones, quemantes y dolorosas de la mucosa oral.

Esta sequedad se encuentra relacionada con el síndrome de Sjögren concurrente, lo cual aumenta la susceptibilidad a caries rampante (Fig 16), enfermedad periodontal generalizada y la pérdida de los dientes; los pacientes que presentan xerostomía tienen problemas con las prótesis totales ya que no tienen una buena retención y suelen ser molestos al contacto con la mucosa seca.<sup>1,6,11,12,16,17</sup>

En estudios recientes se ha observado que hay hiposecreción salival y se han observado que existen cambios en las glándulas salivales en las cuales se ha encontrado la presencia de fibrosis. Así mismo se ha observado que el consumo excesivo de medicamentos y drogas se

observa una mayor afectación de la secreción de las glándulas salivales y presencia de telangiectasias en la mucosa oral.<sup>16,17</sup>



**Fig.16. Presencia de caries rampante.**(Imagen tomada de Cuntado A y cols, Oral health management implications in patients with tuberous sclerosis 2000)

Alarcón y Segovia y cols, al estudiar a 25 pacientes con esclerosis sistémica progresiva, encontraron que todos tuvieron cambios patológicos en las glándulas salivales menores, características de la enfermedad de Sjögren: en los cuales se encontraba inflamación linfocítica, proliferación de células del conducto e infiltración del colágeno. Weisman y Calcaterra también informaron datos de alteraciones de la función de las glándulas salivales características del síndrome seco en un 12% de 71 pacientes con esclerosis sistémica progresiva.<sup>1</sup>

La ausencia de producción de saliva y el consumo de medicamentos por tiempo prolongado son un factor determinante para que existan úlceras bucales, principalmente en paladar y encías las cuales suelen ser muy dolorosas.<sup>14</sup>

La enfermedad periodontal es la forma mas común y se encuentra asociada con la irritación local, comienza como una gingivitis marginal que va progresando, cuando no hay buena higiene bucal o en ciertos casos de maloclusion.

En el adulto, la enfermedad periodontal es la responsable de una gran pérdida de dientes. La periodontitis suele afectar no solo la encía, sino tambien al hueso, al cemento y al ligamento periodontal.<sup>1,6,7,11</sup>

Entre los factores locales para que se desarrolle esta enfermedad encontramos: la placa microbiana, el sarro y la acumulación de alimentos y los márgenes irritantes de las obturaciones, son los más importantes en el desarrollo rápido de la enfermedad periodontal. La retracción gingival es un fenómeno común, ya que el tejido gingival se retrae hacia el ápex, ésta ocurre con mayor rapidez si ha existido pérdida del hueso alveolar.<sup>1,6,11,17</sup>

### **El desarrollo de la enfermedad periodontal en estos pacientes es:**

Se deposita placa en dirección apical

- Se presenta mayor irritación de la encía libre.
- La unión epitelial prolifera en sentido apical sobre el cemento del diente.
- La cresta alveolar del diente se reabsorbe.
- Las fibras del ligamento periodontal se desorganizan y se separan del diente.
- Existe una bolsa periodontal entre el diente y la encía libre.
- Existe movilidad dentaria, hasta llegar a la pérdida de los órganos dentarios.<sup>1</sup>

En general el tratamiento de esta enfermedad depende de la eliminación de los factores etiológicos, tanto locales como sistémicos, del

mantenimiento de una buena higiene bucal y establecimiento de una buena articulación armoniosa y estable sin interferencias traumáticas.(Fig 17 y 18)



**Fig.17. Recesión gingival** ( Imagen tomada de Shafer L, *Tratado de Patología Bucal*, 1986)



**Fig. 18. Enfermedad periodontal avanzada en la cual se muestra gran acumulo de calculo.** ( Imagen tomada de Shafer L, *Tratado de Patología Bucal*, 1986)

### **Neuropatía del trigémino (parestesia).**

La neuralgia del trigémino es una inflamación caracterizada por presentar dolor con severa intensidad del nervio trigémino que causa dolor facial.

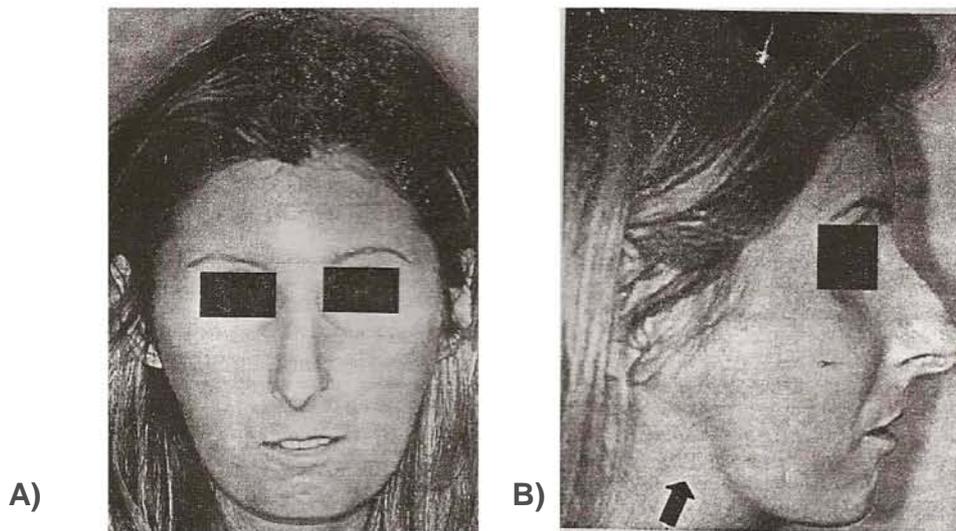
Los síntomas permanecen limitados a la distribución anatómica del nervio trigémino principalmente de la segunda y tercer rama del nervio. La neuralgia del trigémino es un padecimiento que se presenta con mayor frecuencia en la edad adulta y con una mayor prevalencia en mujeres, puede presentar remisiones espontáneas por varios meses.<sup>28,29</sup>

Se trata de un dolor paroxístico de pocos segundos de duración frecuentemente provocado por un estímulo externo en alguna rama del trigémino, sin presentar un neurologico. La neuralgia del trigémino, también se le denomina tic doloroso, es probablemente el dolor agudo más intenso que se conoce. Afecta a las regiones de la cara inervadas por el trigémino.<sup>28</sup>

En la mayoría de los casos de neuralgia del trigémino en pacientes que padecen esclerosis progresiva se debe a la causa de la reabsorción del ángulo de la mandíbula lo cual provoca el dolor en forma de gatillo.

La principal causa es tambien debido a la presión que se ejerce en la masticación o simplemente al mantener la boca en posición de descanso.<sup>20</sup>

(Fig.19 A y B)



**Fig 19 A. Muestra la facie en forma de mascara, limitacion de la apertura oral y labios atroficos. B. Se observa la reabsorcion del ángulo de la mandíbula.** (Imagen tomada de, Krimski D y cols *Painful trigeminal neuropathy*, 2000)

Para el manejo de la neuralgia del trigémino existen varios fármacos que pueden dar buenos resultados. Se ha demostrado que los anticonvulsivantes carbamazepina y fenitoína reducen o controlan el dolor. Hay otras medicaciones, como baclofén, pimozide o clonazepán, los cuales no son muy efectivos.

**1. Carbamazepina:** Suele darse cada 8 horas hasta una dosis máxima de 1200-1800 mg/día. Puede causar somnolencia, afectación medular y hepática, por lo que es necesario hacer estudios periódicos.

**2. Fenitoína:** Es un fármaco de 2ª elección. Es más barato y tiene menos efectos secundarios que la carbamazepina, pero es menos efectivo.

La dosis típica es 300-400 mg/día.

**3. Baclofen:** Se comienza con 5 mg/8 horas y se van incrementando, no debiendo exceder 80 mg/día. Puede ser teratógeno y hay que evitar la retirada brusca, ya que causa alucinaciones y convulsiones.

Otro tratamiento que se utiliza para el neuralgia del trigémino en pacientes que padece esclerosis sistémica progresiva es la extracción de los órganos dentarios para que e esta manera se el nervio quede libre de toda presión.

## **6.2 Manifestaciones radiográficas dentales.**

La manifestación radiológica oral mas oral mas común es el aumento de la anchura del espacio del ligamento periodontal, alrededor de los dientes anteriores y posteriores pronunciándose principalmente en la parte posterior, ya que es muy difícil la limpieza en la parte posterior de la cavidad bucal.<sup>6,7,11,26</sup> (Fig 20)

Los hallazgos clínicos que involucran a los dientes son normalmente no móviles y sus uniones gingivales suelen encontrarse intactas, la mitad de los pacientes con el espacio engrosado tambien presentan algunos cambios óseos mandibulares erosivos.<sup>26</sup>

Stafne y Austin encontraron un aumento en lo ancho de las membranas periodontales, en el 7% de los pacientes que presentaron esclerosis sistémica progresiva. Otras alteraciones radiológicas incluyen calcicosis de los tejidos blandos que rodean los maxilares.<sup>6</sup>

Numerosos investigadores afirman que en esta enfermedad con frecuencia existe resorción ósea del ángulo de la rama mandibular por lo general bilateral, esto ocurre principalmente cuando se afectan extensamente los tejidos de la cara y los músculos de la masticación, ya que se ejerce gran

presión y en particular en el ángulo de la mandíbula, ya que ahí se inserta en músculo masetero. La presión continua también puede dañar, la apófisis coronoides, el condilo o el área de inserción de los músculos digástricos.<sup>6,7,26</sup>



**Fig. 20** Ensanchamiento del ligamento periodontal. (Imagen tomada de Shafer L, *Tratado de Patología Bucal*, 1986)

Entre las afecciones de la articulación temporomandibular encontramos que la principal causa se debe a la apertura reducida de la boca y la fijación del maxilar.<sup>6,8,11</sup> La resorción mandibular predominante la encontramos en:

- Resorción del condilo.
- Del proceso coronoides.
- De la rama y el cuerpo mandibular.<sup>6,7,8,9,11</sup>

Los síntomas de alteración de la articulación temporomandibular son chasquidos, crepitación y dolor, a veces asociados a erosión ósea cortical, del ángulo de la mandíbula, el condilo y la apófisis coronoides.

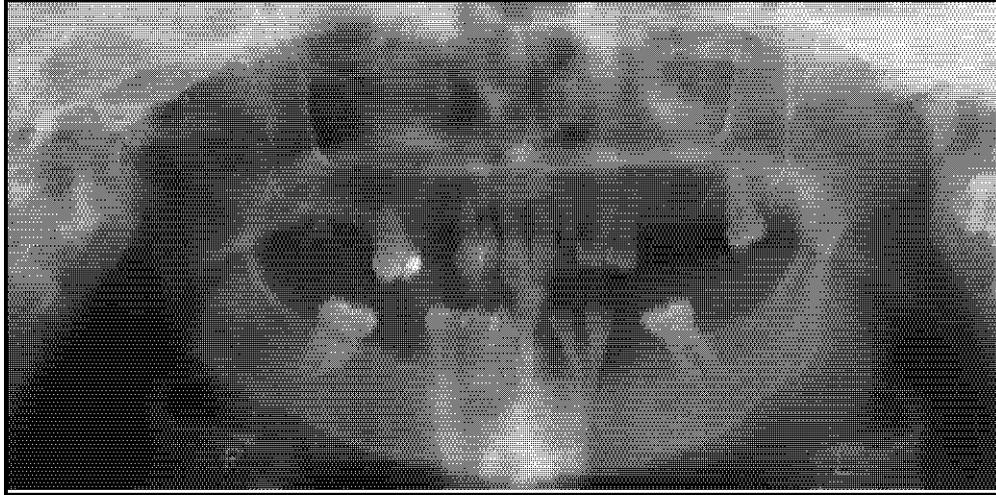
Con respecto a la resorción de la mandíbula, los ángulos de la mandíbula están a menudo implicados (el 37% de casos), seguido por el condilo, proceso coronoides, y la rama posterior de la mandíbula. (Fig.21)

La causa de la resorción de la mandíbula, puede ser causada por isquemia de la presión e isquemia vascular causada por la presión extrínseca, la carencia de la movilidad, endurecimiento y la rigidez de la piel.<sup>8,9,11</sup>

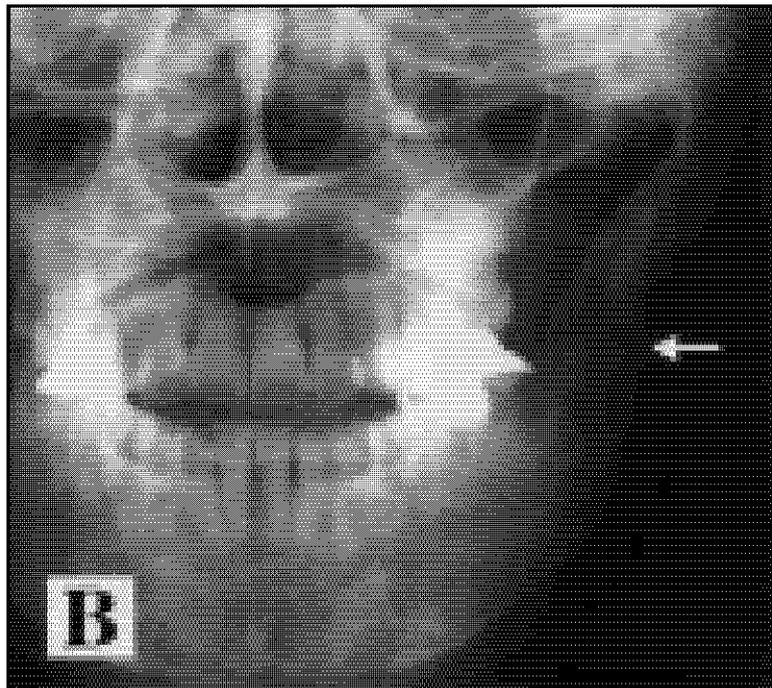
La osteoporosis puede provocar fractura de la mandíbula. Chiba divulgó que la densidad mineral del hueso cortical de la mandíbula demostró un valor bajo, por lo cual las fracturas ocurrieron.<sup>8,9</sup> (Fig.22)

En recientes estudios acerca de la reabsorción mandibular en pacientes que presentan esclerodermia se ha encontrado que el 37% de los pacientes afectados la presentan. A su vez se han observado fracturas del cuerpo mandibular.<sup>8,9,11</sup> Una de las causas de la resorción mandibular es la isquemia prematura y la isquemia vascular, esta es determinada por presión extrínseca y reducida movilidad

Un aspecto radiográfico adicional que se ha informado es la reabsorción completa o parcial de los condilos, de las apófisis coronoides o de ambos, de la mandíbula.<sup>1</sup>



**Fig.21 Radiografía panorámica en la cual se observa la reabsorción del ángulo mandibular y del condilo.** (Imagen tomada de Hiroshi M y cols, Progressive Systemic Sclerosis With Spontaneous Fracture Due to Resorption of the Mandible: A Case Report, 2006)



**Fig. 22. Fractura mandibular en la parte posterior izquierda.** (Imagen tomada de Hiroshi M, Progressive Systemic Sclerosis With Spontaneous Fracture Due to Resorption of the Mandible: A Case Report, 2006)

### **6.3 Tratamiento Sistémico.**

El tratamiento de la esclerosis sistémica progresiva sigue siendo insatisfactoria, ya que la etiología se desconoce no existe un tratamiento específico.

A pesar de ello, existen múltiples opciones terapéuticas, la mayoría de las opciones no ha demostrado una real eficacia. Los medicamentos utilizados para tratar la esclerodermia abarcan:

- **Medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINES).**
- **Corticosterioides.**

Otros tratamientos para síntomas específicos pueden abarcar:

- **Antiácidos.**
- **Medicamentos para tratar el fenómeno de Raynaud.**
- **Medicamentos para la presión arterial.**
- **Para problemas renales o de hipertensión arterial.**
- **Medicamentos para mejorar la respiración.**

Como medidas generales se recomienda dieta fraccionada en raciones y dormir con la cabeza elevada para evitar el reflujo gastroesofágico. También pueden usarse antiácidos. Se recomienda protección de las manos con guantes, para evitar el frío y los traumatismos; es necesario usar lubricantes.

## **Agentes Antifibróticos.**

El objetivo de los agentes antifibróticos es:

1. Reducir la síntesis, excreción o polimerización de las fibras de colágena.
2. Aumentar la actividad de la colagenasa.
3. Neutralizar las citocinas capaces de estimular la síntesis de colágeno.

**La D-penicilina:** Es un agente quelante que bloquea los grupos aldehídos en los enlaces intra e intermoleculares de la colágena. Se utiliza en dosis de 750 mg/día, se comienza con 250 mg y se aumenta de manera progresiva hasta alcanzar la dosis de sostén; la mejoría máxima se obtiene al año, y es necesaria conservar la administración por lo menos 4 años hasta observar mejoría. Genera muchos efectos adversos en especial renales; no debe usarse en mayores de 60 años, embarazadas o personas alérgicas a la penicilina.

**La colquicina (colchicina):** Interfiere con la síntesis de colagenasa por la despolimerización de los microtubulos reduciendo la proliferación de los fibroblastos. La dosis es de 1 a 2 mg/día, se administra cinco días a la semana; da mejor resultado cuando la evolución ha sido breve. El principal efecto adverso es la diarrea.

Interferón gamma disminuye la producción de colágeno e interfiere con la proliferación de fibroblastos, la dosis es de 50 microgramos tres veces por semana.

**Calcitrol:** Tiene un efecto inmunoregulador en la producción de linfocitos T, la dosis de 0.5 a 0.75 microgramos/día.

**Glucocorticoides:** Pueden ser una buena alternativa en una fase temprana de la enfermedad para el tratamiento de lesiones inflamatorias específicas (miositis, alveolitis, miocarditis) pero no alteran la evolución general de la enfermedad, tienen efecto limitado; disminuyen los síntomas osteoarticulares y mejoran el estado general, pero no impiden el avance de las manifestaciones viscerales. La dosis inicial es de 0.5 a 1mg/kg/día de prednisona, con disminución progresiva hasta alcanzar la de sostén que es de 5 a 10 mg/día.

En estudios recientes se ha comprobado que la ciclosporina se ha asociado con una disminución del 40% en los puntajes de espesor cutáneo en el transcurso de un año. En estos pacientes no se observaron alteraciones de la capacidad de función pulmonar, sin embargo, está limitada por el riesgo de hipertensión e insuficiencia renal.

La calcicosis cede con minociclina.

### **Fotoquimioterapia.**

El uso de luz ultravioleta con o sin agentes químicos como psoralenos, ha sido utilizado en muchos estudios recientes con sugerencias de beneficios. La fotoquimioterapia extracorpórea ha sido empleada, pero su utilidad ha sido débil.

La fotoféresis extracorpórea consiste en la administración de 8-metoxipsoraleno por vía oral; este agente es absorbido en forma exterior por los linfocitos y fotoactivado de manera extracorpórea, por la radiación de UVA (rayos ultravioleta).

En pacientes que presentan morfea, se realiza la aplicación de UVA1 (340 a 450nanometros) en altas dosis, y se asocio con una mejoría clínica de las lesiones y se ejerce vigilancia por si hubiera hipertensión.<sup>24,25</sup>

El tratamiento generalmente incluye una combinación de fisioterapia, al igual que técnicas de protección de las articulaciones y la piel ( por ejemplo, se recomienda evitar el frío en el caso del fenómeno de Raynaud).<sup>2</sup>

### **Terapia Fotodinámica.**

El objetivo de la terapia fotodinámica es la destrucción selectiva de células blanco anormales con la preservación de estructuras normales. El paso inicial de la terapia fotodinámica es la fotosensibilización de las células anormales. Esta fotosensibilización puede realizarse por la administración exógena de moléculas fotosensibilizantes o tomando ventaja de las vías endógenas a través de la aplicación de precursores como el ácido 5-aminolevulinico.

Barrer y cols, comunicaron el uso de la terapia fotodinámica en cinco pacientes con esclerodermia en los que la terapia convencional había fracasado, comunicando que la terapia fotodinámica había sido efectiva para las placas esclerosas y que el único efecto adverso había sido la hiperpigmentación de las lesiones tratadas.

Las técnicas de cirugía plástica, entre ellas el empleo del lipoimplante o materiales de relleno sintéticos, se han utilizado en algunos pacientes para mejorar la función, las secuelas atróficas faciales.

#### **6.4 Tratamiento Dental.**

El tratamiento dental no presenta ningún riesgo en estos pacientes.<sup>7</sup> El problema más común en el tratamiento dental, en pacientes que presentan esclerodermia, es físico y se debe al estrechamiento de la abertura de la boca y la rigidez de la lengua. Se vuelven difíciles los procedimientos como endodoncia de molares, prótesis y métodos restauradores en las porciones posteriores de la boca y en ocasiones quizás sea necesario cambiar el plan de tratamiento dental por el problema físico del acceso.<sup>6,7</sup>

Es posible aumentar la apertura bucal un promedio de 5mm mediante ejercicios de estiramiento. Una técnica en particular eficaz es el uso de un número creciente de abatelenguas, entre los dientes posteriores para estirar los tejidos faciales. Si no es suficiente será necesario realiza una comisurotomía bilateral.<sup>6,7</sup>

Cuando se trata de un paciente con esclerodermia, hay que determinar si presenta una forma localizada o difusa de la enfermedad, ya que es necesario considerar el grado de afección cardíaca, pulmonar o renal.<sup>6,7</sup>

Para lograr un mejor control de la enfermedad periodontal se le debe de realizar el retrartraje, raspado y alisados de las raíces para que de ésta manera se disminuyan las bolsas periodontales y evitar la pérdida de los dientes. Se debe de enseñar una buena técnica de cepillado para prevenir nuevamente la presencia de placa y cálculo.

Los pacientes con resorción extensa del ángulo mandibular tienen riesgos de fracturas patológicas, por traumatismos menores, incluyendo extracciones dentales. Los enfermos con síndrome de Sjögren deben tratarse a diario con fluoruro y colocar algún sustituto de saliva para evitar, la presencia de úlceras y la molestia de algún tratamiento dental.

En estudios recientes se ha realizado tratamientos con prótesis totales las cuales se seccionan y se coloca una bisagra para que el paciente tenga un mejor control y un mejor acceso a la cavidad oral. Para brindarle una mejor estabilidad se le debe de colocar un vástago en la bisagra. Se les deben de realizar las recomendaciones necesarias para tener una mejor función.

## **6.5 Papel que desempeña el cirujano dentista.**

El cirujano dentista desempeña un papel muy importante en el tratamiento y control de las manifestaciones orales que presenta la esclerosis sistémica progresiva.

En la mayoría de los pacientes la enfermedad empeora lentamente. Las personas que únicamente tienen compromiso de la piel tienen un mejor pronóstico. Cuando hay compromiso del tracto gastrointestinal, el corazón, los riñones, o los pulmones, se puede presentar la muerte.<sup>2</sup>

No existe terapéutica adecuada para la esclerosis sistémica difusa progresiva, aunque se han informado remisiones parciales después del

tratamiento con cortisona. La escleroderma circunscrita tiene un pronóstico excelente, debido a que por lo regular ocurre remisión espontánea.<sup>1</sup>

En algunos pacientes se han producido remisiones espontáneas. El empleo de corticoides sistémicos ha sido útil para disminuir la velocidad de la progresión de la enfermedad. En general, no existe tratamiento alguno para detener totalmente el proceso patológico.<sup>11</sup>

## **7. CONCLUSIONES.**

Debemos recordar que la esclerosis sistémica progresiva es una enfermedad de tipo autoinmune, la cual se caracteriza por presentar un desorden del tejido conectivo, en ella se presenta fibrosis en piel y otros órganos como corazón, riñón y pulmones.

La esclerosis sistémica progresiva es una enfermedad de origen desconocido, entre las principales causas a las que se le atribuye su etiología son, de origen autoinmune, vascular, nerviosa y de adaptación, esta patología afecta principalmente al género femenino, entre la tercera y quinta década de la vida.

Las principales manifestaciones que encontramos son: Calcinosis cutánea, Fenómeno de Raynaud, Disfunción del esófago, Esclerodactilia y Telangiectasias.

La cavidad oral en sus diferentes estructuras labios, dientes, lengua, encías y mucosa oral, se puede ver afectada con el curso clínico de una enfermedad autoinmune como la Esclerosis Sistémica Progresiva. Esta enfermedad puede comprometer en forma directa o indirecta los músculos de la expresión facial, de la cavidad oral y en otras ocasiones a órganos internos causando daños irreversibles en el funcionamiento de ellos, los cuales pueden llegar hasta la muerte.

Se debe de tener en cuenta que los pacientes que padecen esta patología, es un gran reto atenderlos, ya que presentan una disminución de la apertura bucal, fibrosis de los frenillos y rigidez de la lengua, lo cual no nos ayuda a realizar los tratamientos con mayor libertad.

Los cirujanos dentistas en sus distintas especialidades deben de dar un diagnóstico y tratamiento adecuado a estos pacientes para que de esta manera se les pueda brindar una mejor calidad de vida.

Se debe de hacer énfasis en los pacientes después de ser atendidos en los cuidados que debe de realizar para mantener una buena salud bucal como:

- Una adecuada técnica de cepillado para evitar la presencia de cálculo.
- En aquellos pacientes a los cuales se les colocó una prótesis total, en la limpieza de la prótesis y de los tejidos blandos.
- El uso de sialogogos, para evitar malestares y ulceraciones a aquellos pacientes que presenten xerostomía.
- Mantener una dieta equilibrada y rica en fibra.
- Evitar el consumo de alimentos duros para evitar fracturas de la mandíbula.

## 8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Shafer. W, .Levy. B, **Tratado de Patología Bucal**, 4ª edición, México D.F, Editorial Interamericana, Pp 878- 880
2. Lee. S, **Esclerosis Sistémica Progresiva**, Rheumatology, Loma Lida University Medical Center, 2007.
3. Berkow R, Mark H, Fletcher A, **Manual Merk Informacion Medica**, Barcelona España ED. Oceano, Pp 243-245
4. Pawlina.R, **Histología texto y Atlas color con biología celular y molecular**, 4a edición, Buenos Aires, Editorial Panamericana, 2005, Pp 128-140, 133-136
5. Fuentes R, **Corpus Anatomia Humana General**, Mexico D,F. editorial Trillas, 1997.
6. Martin S, Breg G, Glick M. **Burket's Oral Medicine Diagnosis and Treatment**, 10ª edicion, BC Decker Inc, 2003,Pp 491-494
7. Ahathaya R, Deepalakshmi D, Emmadi P, Indian **Systemic Sclerosis**, J Res, 2007, 18 (1): 27-30.
8. Hiroshi M, and Ikemura K,**Progressive systemic sclerosis whith spontaneuos fractur due to resorption of the mandible: A case report**. J Oral Maxillofac Surg, 2006; 64:1137-1139,
9. Hulya C and Yasemin K, **Mandibular resorption due to progressive systemic Sclerosis: A case report**, J oral Maxillofac Surg, 2001:59:565-567.
10. Brightman I, **Medicina Bucal de Burket**, 9a edicion, Ciudad de México, Editorial Mc-Graw-Hill Interamericana.
11. Sapp P. **Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea**, Madrid España Editorial Elsevier,.
12. Ugarte C, **Manifestaciones orales en las enfermedades difusas del tejido conectivo**, , Revista Peruana de reumatología1996: 2 (2):57-4.

13. S., Kobayashi N., Yamamoto Y., Miyagawa S and .katsumi T, ***Development of systemic sclerosis in a patient with systemic lupus erythematosus and topoisomerase I antibody*** British Journal of Dermatology 2000; 142:1030-1033.
14. Wunder D, Alawi F and DRossi S ***Oral ulcers associated with progressive systemic sclerosis: A case report***, Oral surg oral med oral pathol oral radiol; 99 (4)
15. Martínez J, Medina J, Restrepo J, Rondon F, Iglesias A, ***Desarrollo de lupus eritematoso sistémico en paciente con esclerosis sistémica***, Revista colombiana de Reumatología: 2005;12: 1: 37-43.
16. Nagy G, Kovacs J, Zeher M, and Czirjak L, ***Análisis of oral manifestations of systemic sclerosis***, Oral surg Oral med Oral Pathol, 1994; 77:141-6
17. Marmary Y, Glaiss R and Pisanty, ***Scleroderma: Oral Manifestations***, Oral surg oral med oral pathol oral radiol:1981; 52:1:32-37.
18. Velez M, Consentido C y Torres L, ***Síndrome de Parry-Romberg y Esclrodermia***, Rev. Dermatológica peruana 1997;8: (4): 43-45
19. Costas .A , M.S Dr Odont., and Stuart C, Greece A, and Los Angeles, Calif, ***Periodontal ligament changes in patients with progressive systemic sclerosis***, Oral surg. 1984; 58:113-118.
20. Krimski D, and Sirois D, ***Painful trigeminal neuropathy caused by severe mandibular resorption and nerve compression in a patient with systemic sclerosis: Case report and literature review***, Oral surg oral med oral pathol oral radiol Endod, 2000;90:456-9.
21. Alan R Gaby MD, ***Natural remedies for Scleroderma***, Alternative Medicine Review:2006;11;3:188- 195.
22. Cutando A, Gil J and López J, Granada, Spain, ***Oral health management implications in patients with tuberous sclerosis***, Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2000;89:430-5

23. Yenisey M, Kulunk T, Kurt S, ***A prosthodontic management alternative for scleroderma patients***, journal of Oral Rehabilitacion:2005;32:696-700.
24. Arenas R ***Atlas. Dermatología diagnóstico y Tratamiento***, 3<sup>era</sup>ed, México D.F, Interamericana Mc Graw-Hill, 2005, Pp. 142-145.
25. Fitzpatrick, ***Dermatología en medicina general***,5<sup>a</sup> edicion, Buenos Aires, Argentina, Editorial Medica Panamericana, 2000.Pp. 2141-2151
26. Stuart C. Wite, Michael. J, ***Radiología principios e interpretación***, 4<sup>a</sup> edicion, Madrid España, editorial Elsevier Science, , 2002. Pp487-488
27. Morgan E, Margen S. Mikhail M, Murria J, ***Anestesiología Clínica***, 3<sup>a</sup> edicion, México Distrito Federal, editorial Manual Moderno.
28. [www.neurocirugia.com/stacic.php?page=neuralgiatrigemino](http://www.neurocirugia.com/stacic.php?page=neuralgiatrigemino)
29. [www.entornomedico.org/salud/saludyenfermedades/neuralgiadetri.html](http://www.entornomedico.org/salud/saludyenfermedades/neuralgiadetri.html)
30. Ohba T, Takata Y, Ansai T, Morimoto Y, Tanaka T, Kito S, ***Evaluation of the relationship between periapical lesions/sclerotic bone and general bone density as a possible gauge of general health among 80-year-olds***, OOO, 2005;99:355-360
31. Martinez E, Medicina, Cantu C. ***Sclerosis sistemic progresive***. Rev. Cent. Dermatol Pascua 2005;14:9-18
32. Barnett A, ***Scleroderma: Progressive Sistemic Sclerosis, springgiel; Charle C Thomas*** ,1974:1-13
33. Perez M, Kohn S, ***Systemic Sclerosis***, J Acad. Dermathol, 1993;28:525-547
34. Murray J, Laxer M, ***Scleroderma in children and adolescents***, Rheumnathol, 2002:603-624.
35. Akimoto S, Ishikawa O, Igarashi M, Kurosawa M, Miyachi Y, ***Dermal mast cells in scleroderma: their skin density, Tryptase/chymase phenotypes and degranulation***, Journal Dermatology,1998:138:399-406

36. Katsumi S, Kobayashi N, Miyagawa S and Shirai T, ***Development of systemic sclerosis in a patients with systemic lupus erythematosus and topoisomerase I antibody***, Journal Dermatology, 2000;142:1030-1033.
37. Linde J. ***Periodontología Clínica e Implantología Odontológica***, 3era edicion, Madrid España, editorial Panamericana, ,2000, capitulo 1 Pp. 19-68.
38. [www.revistacolombianadereumatologia.org/portals/D/Descargas/10-moefea%20generalizada%209-4pdf](http://www.revistacolombianadereumatologia.org/portals/D/Descargas/10-moefea%20generalizada%209-4pdf)
39. [www.esclerodermia.org.ar/DOCUMENTOS/ESCLERODERMIA.pdf](http://www.esclerodermia.org.ar/DOCUMENTOS/ESCLERODERMIA.pdf)
40. [www.webmastersalud.cl/Reumatlogia/Articulos/Esclerodermia\(Esclerossist%20micaProgresiva\)/3](http://www.webmastersalud.cl/Reumatlogia/Articulos/Esclerodermia(Esclerossist%20micaProgresiva)/3)
41. <http://www.esclerodermia.net>
42. <http://www.sclero.org/isn/brochures/sclerodermia/spanish/sd-01-es-pdf>