



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO

---

---



FACULTAD DE ODONTOLÓGÍA

MANIFESTACIONES ORALES DE LA ESCLEROSIS  
SISTÉMICA.

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:

MARÍA LUISA RAYA CAMPOS

TUTORA: Mtra. AMALIA CRUZ CHÁVEZ

Cd. Mx.

2018



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.



---

Mamá y papá, gracias a ustedes me he convertido en la mujer que hoy soy y no hay mejor manera de agradecerles que compartir este logro con ustedes.

Ximena y Jesús ustedes son la luz que ilumina mi vida.

Los amo.



## ÍNDICE

INTRODUCCIÓN . . . . .	5
OBJETIVO . . . . .	6
CAPÍTULO 1. MUCOSA ORAL . . . . .	7
1.1 Mucosa de revestimiento . . . . .	8
1.2 Mucosa masticatoria . . . . .	8
1.3 Mucosa especializada . . . . .	9
CAPÍTULO 2. PERIODONTO . . . . .	12
2.1 Definición . . . . .	12
2.2 Función . . . . .	12
2.3 Componentes . . . . .	12
2.3.1 Encía . . . . .	13
2.3.2 Ligamento Periodontal . . . . .	19
2.3.3 Cemento . . . . .	22
2.3.4 Hueso Alveolar . . . . .	23
CAPÍTULO 3. ESCLEROSIS SISTÉMICA . . . . .	26
3.1 Definición . . . . .	26
3.2 Epidemiología . . . . .	26
3.3 Patogenia . . . . .	27
3.4 Clasificación . . . . .	30
3.5 Fenómeno de Raynaud . . . . .	31
3.6 Manifestaciones cutáneas . . . . .	33
3.7 Manifestaciones pulmonares . . . . .	36
3.8 Manifestaciones renales . . . . .	39
3.9 Afección cardíaca . . . . .	41



---

3.10	Afección gastrointestinal . . . . .	44
3.11	Complicaciones musculoesqueléticas . . . . .	45
3.12	Calcinosis . . . . .	47
3.13	Diagnóstico . . . . .	49
3.14	Tratamiento . . . . .	52
<b>CAPÍTULO 4. MANIFESTACIONES ORALES DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA . . . . .</b>		<b>57</b>
4.1	Microstomía. . . . .	57
4.2	Telangiectasia . . . . .	60
4.3	Atrofia y ulceración de la mucosa oral . . . . .	62
4.4	Xerostomía . . . . .	62
4.5	Ensanchamiento del espacio del ligamento periodontal . . . . .	63
4.6	Reabsorción mandibular. . . . .	64
4.7	Enfermedad periodontal . . . . .	65
<b>CONCLUSIONES . . . . .</b>		<b>67</b>
<b>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS . . . . .</b>		<b>69</b>



## INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Sistémica es una enfermedad autoinmune poco frecuente de etiología desconocida y afecta a distintos órganos, se clasifica en Esclerosis Sistémica difusa y Esclerosis Sistémica limitada. La edad de inicio de la Esclerosis Sistémica es de 45-65 años. Afecta principalmente a mujeres. Se calcula que la prevalencia de la SSc tiene un rango de 7 a 489 por millón, mientras que la incidencia tienen un rango de 0.6 a 122 por millón.

Las manifestaciones sistémicas se dan en la piel, corazón, riñones, pulmones y afección gastrointestinal. No hay un tratamiento específico para la enfermedad, se debe tratar cada síntoma por separado.

No hay muchos estudios sobre las manifestaciones orales de esta enfermedad pero se ha observado que algunos pacientes presentan microstomía, ulceración en la mucosa, telangiectasias, xerostomía, ensanchamiento del espacio del ligamento periodontal, resorción mandibular y enfermedad periodontal.

En relación a la enfermedad periodontal hay pocos estudios pero se ha observado que el porcentaje de pacientes que la presentan es alto y la explicación es porque su destreza manual se ve afectada por la SSc y no pueden llevar a cabo una higiene oral correcta.

El propósito de este trabajo es conocer las características sistémicas y orales de los pacientes que presentan Esclerosis Sistémica, para que el Cirujano Dentista de práctica general pueda conocer estas manifestaciones y saber las complicaciones que estos pacientes puedan tener y así poder dar un tratamiento adecuado, además de colaborar con el especialista para que estos pacientes tengan una mejor calidad de vida.



---

## OBJETIVO

Conocer las manifestaciones de la Esclerosis Sistémica y como puede afectar a la cavidad oral. Con la finalidad de que el Cirujano Dentista de práctica general pueda brindar una mejor atención odontológica o pueda remitir a los pacientes con el especialista adecuado.



## CAPÍTULO 1. MUCOSA ORAL

La boca es la primera parte del sistema digestivo, la cavidad oral está formada por labios, istmo de las fauces, orofaringe y carrillos o mejillas. La cavidad oral está en contacto con el exterior y es cubierta por una membrana mucosa húmeda. Las glándulas salivales se encargan de darle la humedad. Dos capas de tejido estructural forman la mucosa oral, el corion o tejido conectivo y el epitelio o capa superficial que están unidas por la membrana basal.

El epitelio de la mucosa es estratificado, plano, escamoso no estratificado. Hay queratinizado, no queratinizado y paraqueratinizado.

Gracias a las glándulas salivales, el epitelio siempre está húmedo y lubricado. <sup>1</sup>

### 1.1 Mucosa de revestimiento

Se encarga de la protección, es de tipo no queratinizado, presenta una submucosa definida. Se encuentra en cara interna del labio, paladar blando, cara ventral de la lengua, mejillas y suelo de boca.

Cubre músculo estriado, hueso y glándulas. La mayor parte del epitelio de la mucosa de revestimiento no está paraqueratinizado, el epitelio del borde libre del labio es la zona que está paraqueratinizado. <sup>2</sup> Figura 1

El epitelio de revestimiento no queratinizado se compone de tres capas:

Una sola capa de células sobre la lámina basal: **Estrato Basal**

Lo conforma varias células de espesor: **Estrato Espinoso**

La capa de células más superficial, también conocida como la capa superficial de la mucosa: **Estrato Superficial**





Figura 1 Mucosa de revestimiento <sup>3</sup>

Las células del epitelio de la mucosa comprenden queratinocitos, melanocitos, células de Merkel, células de Langerhans.<sup>2</sup>

### 1.2 Mucosa masticatoria

Esta mucosa está en directa relación con las fuerzas masticatorias o de fricción. No tiene la capacidad de estiramiento ya que está adherida al hueso (encía y paladar duro). El epitelio es paraqueratinizado o queratinizado.<sup>2</sup>

Figura 2



Figura 2 Mucosa masticatoria<sup>3</sup>

### 1.3 Mucosa especializada

Se encuentra en el dorso de la lengua, contiene los botones gustativos intraepiteliales, los cuales dan el sentido del gusto, a través de estímulos químicos. Los botones gustativos, se encuentran en el epitelio de las papilas linguales: fungiformes, foliadas y calciformes.<sup>1,2</sup> Figura 3



Figura 3 Mucosa especializada<sup>3</sup>

Monocitos, granulocitos y linfocitos, son células que tienen la capacidad de infiltrarse en el epitelio bucal algunas veces. En algunas localizaciones existe un importante cúmulo de estos.

El color de la mucosa depende de tres factores.

- Densidad del tejido conectivo
- Espesor y grado de queratinización del tejido conectivo
- Pigmentación melánica (en caso de que se presente)

Si el epitelio es queratinizado, la mucosa será de mayor espesor, porque hay más queratina y más capas de células, esto dificulta la visualización de la irrigación de lámina propia y da un color blanquecino o pálido a la mucosa.



---

Los vasos del tejido conectivo subyacente se pueden visualizar mejor si el epitelio no es queratinizado, por lo mismo, la mucosa tiene un color rojo intenso. <sup>1,2</sup>

La cavidad oral cumple múltiples funciones, no solo es el revestimiento aislante frente al exterior.

- Movilidad

La mucosa asegura la movilidad de los órganos, por ejemplo el piso de la lengua está cubierto por una mucosa sumamente delgada y parecida a una serosa, esto permite que la lengua realice movimientos amplios.

Los movimientos de la mandíbula son favorecidos por la mucosa de las mejillas.

- Sensibilidad

De una zona a otra la sensibilidad varia, en piso de la boca y la cara interna de las mejillas casi es nula. Es muy delicada en los labios.

La sensibilidad en el velo del paladar es poco percibida. La percepción más sutil es la de la lengua, es fina para las percepciones táctiles y responde a las sensaciones gustativas. La información que dan los receptores de la mucosa bucal es de suma importancia para la posición de la lengua en la cavidad oral. Esta información es fundamental para el habla y la masticación. <sup>2</sup>



---

- Protección

La cavidad oral posee agrupaciones de nódulos linfáticos diseminados por toda la mucosa oral. A través de los plasmocitos y de las células de Langerhans.

El anillo linfático de Waldeyer está formado por las amígdalas linguales, palatinas y la amígdala faríngea. Es considerada la primera línea de defensa frente a las infecciones que tienen a la boca como entrada.

El anillo linfático de Waldeyer y las formaciones linfoides difusas en la cavidad oral forman parte del Sistema MALT (por sus siglas en inglés: Mucosa Associated Lymphoid Tissue) que es el sistema asociado a las mucosas de todo el organismo, compuesto por todo el tejido linfoide.

- Digestión

La masticación no es la única función en la digestión, en la saliva hay ptialina o amilasa salival, la cual inicia el metabolismo de los hidratos de carbono.

- Absorción

La mucosa tiene la capacidad de filtrar ciertos cuerpos, esto la convierte en una buena vía de absorción. Por ejemplo en la porción ventral de la lengua la administración de medicamentos es usada frecuentemente.

- Excreción

Es posible que ciertas partes de la mucosa tengan la capacidad de eliminar algunos tipos de sustancias. <sup>1,2</sup>



---

## CAPÍTULO 2. PERIODONTO

El periodonto normal consta de cuatro componentes esenciales: encía, ligamento periodontal, cemento y hueso alveolar. Estos en conjunto son el pilar para dar su correcta función a los dientes.

Este conjunto funciona como uno solo, aunque su estructura, ubicación, tejido, química y bioquímica son diferentes. <sup>4</sup>

### 2.1 Definición

Periodonto del latín *peri* “alrededor del diente” y el griego *odus* “diente” son los tejidos que rodean al diente.

### 2.2 Función

El periodonto fija el diente al hueso, esta es su función, así mismo mantiene la mucosa masticatoria su lugar en la cavidad oral.

El periodonto también es llamado “aparato de inserción” o “tejidos de sostén del diente”.

### 2.3 Componentes

El periodonto comprende los siguientes tejidos:

- Encía
- Ligamento periodontal
- Cemento
- Hueso <sup>5</sup>



### 2.3.1 Encía

La encía forma parte de la mucosa masticatoria, recubre la apófisis alveolar y rodea al diente por cervical. Una capa epitelial y un tejido conectivo subyacente llamado lamina propia componen a la encía.<sup>5</sup>

La encía actúa como una barrera contra el daño microbiano y mecánico. Hay diferentes tipos de encía, varían en cuanto a la diferenciación, el grosor y la histología, de acuerdo a su función, anatómicamente la encía se divide en marginal, insertada e interdental.<sup>4</sup>

La encía marginal o libre presenta un color rosa coral, tiene consistencia firme, comprende el tejido que rodea a los dientes en forma de collar. Va del borde gingival en sentido apical hasta el surco gingival libre.<sup>5</sup>

El surco gingival se forma a partir del margen gingival libre, este forma una invaginación entre la encía y el diente. El surco gingival permite la entrada de una sonda periodontal. Un parámetro importante para saber la salud periodontal de un paciente es la profundidad del surco gingival. La profundidad de un surco clínicamente saludable en humanos mide de 2 a 3 mm.<sup>4</sup>

La encía insertada o adherida es de color rosa coralino y presenta un punteado como cascara de naranja (depresiones en su superficie) y es de textura firme. Está limitada por el surco gingival libre hasta la unión mucogingival. Está adherida completamente al hueso alveolar y al cemento, esto hace que sea inmóvil. Esta separada del resto de la mucosa oral por la línea mucogingival.<sup>5</sup>

La encía interdental se puede encontrar en forma piramidal en dientes anteriores y en los dientes posteriores las papilas son más aplanadas en sentido vestibulo lingual. La forma está determinada por el punto de contacto entre los dientes. En las zonas de molares y premolares se forma una concavidad denominada col que une la papila vestibular con la papila palatina o lingual. Esta región está cubierta por un epitelio escamoso estratificado no queratinizado.<sup>4</sup>

El epitelio que recubre la encía puede diferenciarse como: epitelio bucal, epitelio del surco y epitelio de unión.<sup>4</sup> Figura 4

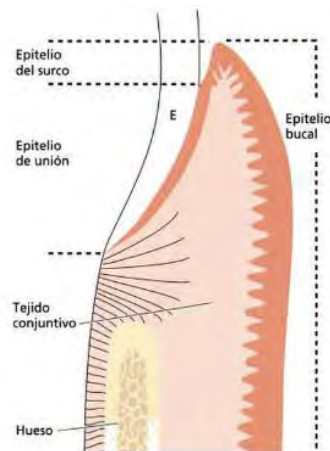


Figura 4 Esquema que muestra los distintos tipos de epitelio gingival.<sup>5</sup>

Epitelio bucal.

El epitelio bucal es de tipo plano, estratificado, queratinizado. Cubre la cresta y la superficie externa de la encía marginal y la superficie de la encía insertada. El epitelio bucal está compuesto por cuatro capas o estratos de células.<sup>5</sup>

Estratos del epitelio bucal.

- Estrato basal.
- Estrato espinoso.



- Estrato granuloso.
- Estrato corneo.

#### Estrato basal

A este estrato también se le denomina capa germinativa, la mayoría de sus células son cúbicas en apariencia y están unidas a la lámina basal subyacente por medio de hemidesmosomas. Las células basales están agrupadas lateralmente una a otra a través de las dos uniones y hemidesmosomas. Aproximadamente el 90% de las células de la capa basal son los queratinocitos. Es esta capa se lleva a cabo la mitosis celular y también se producen sustancias que conforman la lámina basal. Algunas células del estrato basal migran. Los melanocitos, las células de Langerhans y las células de Merkel forman las células claras del epitelio. <sup>4</sup>

#### Estrato espinoso

Contiene una elevada cantidad de filamentos citoplasmáticos, está caracterizada por aparentes vínculos entre las células subyacentes, se puede apreciar el estrato granuloso. Con elementos celulares de forma aplanada, que contienen queratohiliana y cuerpos de Odland (lisosomas modificados), contiene enzimas relacionadas con el grado de queratinización.<sup>4</sup>

#### Estrato granuloso

Las células sufren un aplanamiento progresivo, con incremento de gránulos de queratohiliana en su citoplasma, que se aprecian como cuerpos basófilos pleomórficos, precursores de la queratina.<sup>4</sup>





### Estrato córneo

Es la capa más superficial del epitelio, donde se completa el proceso de queratinización, se pierden los sistemas respiratorios (aparato de Golgi, mitocondrias y retículos endoplasmáticos), dando como resultado una filtración de queratina en la célula que queda expuesta en la superficie del epitelio .

### Epitelio del surco

El Epitelio del surco que reviste el surco gingival es un epitelio escamoso estratificado fino, no queratinizado. Se extiende desde el límite coronal del epitelio de unión hasta la cresta del margen gingival. puede actuar como una membrana semipermeable a través de la cual los productos bacterianos perjudiciales pasan a la encía y el líquido del tejido de la encía se filtra dentro del surco.

### Epitelio de unión

El epitelio de unión es una banda similar a un collar de epitelio escamoso estratificado no queratinizado. Se afila desde su extremo coronal, puede tener el ancho de 10 a 29 células hasta 1 o 2 células en su extremo apical, ubicado en la unión amelocementaria. Las células se pueden agrupar en dos estratos: la capa basal (da hacia el tejido conjuntivo) y la capa suprabasal (se extiende hacia la superficie del diente). El epitelio de unión se forma por la confluencia del epitelio bucal y el epitelio reducido del esmalte durante la erupción dental.

La unión del epitelio de unión es reforzada por las fibras gingivales. El epitelio de unión y las fibras gingivales forman una unidad gingival llamada unión dentogingival. <sup>4</sup>



Tejido conjuntivo (lamina propia o corión)

Los componentes principales del tejido conjuntivo de la encía son:

Fibras colágenas (aproximadamente el 60% del volumen del tejido conjuntivo), Fibroblastos (alrededor del 5%), vasos y nervios (alrededor de 35%) comprendidos en sustancia fundamental amorfa (matriz).

Las células presentes en el tejido conjuntivo son:

- Fibroblastos
- Mastocitos
- Macrófagos
- Células inflamatorias.<sup>4</sup>

El fibroblasto es la célula predominante en el tejido conjuntivo (65% del total de la población celular). El fibroblasto se ocupa de la producción de los diferentes tipos de fibras que se encuentran en el tejido conjuntivo, interviene en la síntesis de la matriz del tejido conjuntivo. El fibroblasto es una célula que tiene forma ahusada o estrellada con núcleo ovalado que contiene uno o más nucléolos.<sup>5</sup>

El citoplasma contiene un retículo endoplasmático rugoso bien desarrollado con ribosomas. El aparato de Golgi generalmente es de superficie considerable y las mitocondrias son grandes y numerosas. Además, el citoplasma contiene muchos tonofilamentos finos. Junto a la membrana plasmática a lo largo de la periferia de la célula se encuentra un gran conjunto de vesículas.<sup>4</sup>

El mastocito es el encargado de la producción de algunos componentes de la matriz. El mastocito produce sustancias vasoactivas, que logran afectar la función del sistema microvascular y controlar el flujo de sangre a través del tejido.



---

El Macrófago posee en el tejido varias funciones fagocíticas y de síntesis. Los macrófagos son especialmente numerosos en los tejidos inflamados. Estas células provienen de monocitos de la sangre circulante que migran hacia los tejidos.

Además de fibroblastos, mastocitos y macrófagos el tejido conjuntivo tiene también células inflamatorias de distintos tipos, por ejemplo, granulocitos neutrófilos, linfocitos y plasmocitos.

#### Fibras gingivales

Las fibras del tejido conjuntivo son producidas por los fibroblastos y pueden clasificarse en: fibras colágenas, fibras de reticulina, fibras de oxitalano, fibras elásticas.

El tejido conjuntivo de la encía es altamente colágeno. Estos haces de fibras forman las fibras gingivales principales y sus funciones son:

- Mantener la encía marginal adosada al diente
- Dar la rigidez necesaria que apoye las fuerzas de la masticación
- Unir la encía marginal libre con el cemento de la raíz y la encía insertada adyacente.

Las fibras gingivales se dividen en tres grupos

Grupo gingivodental: comprenden las fibras de las superficies vestibular, lingual e interproximal, que se encuentran incluidas en el cemento debajo del epitelio en la base del surco gingival.

Grupo circular: van del tejido conectivo de la encía marginal e interdental, rodeando al diente en forma de anillo.<sup>4</sup>



---

Grupo transeptal: Van en sentido interproximal sobre la cresta del hueso alveolar

### 2.3.2 Ligamento periodontal

Está compuesto de un complejo vascular y tejido conjuntivo altamente celular que rodea la raíz del diente y que lo conecta a la pared interna del hueso alveolar. Se continua con el tejido conjuntivo de la encía y se comunica con los espacios de la medula a través de los canales vasculares del hueso.

Tiene forma de reloj de arena y es más angosto en el tercio medio de la raíz. Los elementos más importantes del ligamento periodontal son las fibras principales que están organizadas en haces y siguen un curso ondulado. Las fibras de Sharpey son las porciones terminales de las fibras principales que se insertan al cemento y al hueso alveolar.

Las células del ligamento periodontal son cuatro. Las células del tejido conjuntivo son fibroblastos, cementoblastos y osteoblastos, Las células de restos epiteliales incluye a los restos epiteliales de Malassez que constituyen el entramado en el ligamento periodontal y aparecen como conjuntos aislados de células, las células de defensa y relacionadas con los elementos neurovasculares, contienen eosinófilos, mastocitos, macrófagos, linfocitos y neutrófilos.<sup>4</sup>

Los fibroblastos son las principales células del ligamento periodontal, llegan a ocupar hasta un 25% del volumen del espacio del ligamento periodontal. Se encargaran de sintetizar y secretar la matriz extracelular, la cual incluye fibras colágenas y elásticas, glicoproteínas y proteoglicanos no fibrilares. También se encarga de la contractibilidad y movilidad.



---

Los fibroblastos son capaces de sintetizar y degradar la colágena al mismo tiempo.<sup>5</sup>

Los restos epiteliales de Malassez, los encontramos cerca del cemento formando una red epitelial. Durante toda su vida expresan la proteína bcl-12 (es un inhibidor de la apoptosis), por esto se reconocen como restos celulares. Su función no es del todo clara, pero podrían participar en la regeneración o reparación celular del ligamento periodontal.

Las células mesenquimales indiferenciadas, también llamadas células progenitoras, se encuentran en los espacios endosteales contiguos y perivascularmente (en la parte central del ligamento periodontal).

De acuerdo al doctor Linn en 2008 se demostró que estas células son una fuente para nuevas células del ligamento periodontal, pero se desconoce si una sola célula progenitora da origen a células hijas o si existen células progenitoras diferentes para cada línea celular.

Las células endoteliales delimitan a los vasos sanguíneos y linfáticos del ligamento.

Las células nerviosas suelen ser mielinizadas cerca del ápice y coronalmente desmielinizadas.

Finalizan dentro del ligamento periodontal como terminaciones libres que son sensibles al dolor, o a la presión.<sup>5</sup>

Los espacios entre las fibras y las células lo rellena la sustancia fundamental, está conformada principalmente por glicosaminoglicanos como el ácido hialurónico y proteoglicanos como laminina y fibronectina, también tiene un alto contenido de agua, un 70% aproximadamente.

Grupos principales de fibras del ligamento periodontal.

Son cinco los grupos en los que se dividen las fibras principales del ligamento periodontal (figura 5)<sup>5</sup>

- Grupo de la cresta alveolar: Se extienden de forma oblicua desde el cemento hasta la cresta alveolar (evitan la extrusión del diente).
- Grupo horizontal: Van en ángulos rectos al eje longitudinal del diente .
- Grupo oblicuo: Se extienden desde el cemento en dirección frontal oblicua hasta el hueso, son las mas abundantes y las más importantes.
- Grupo apical: Desde el cemento hasta el hueso en la zona más profunda del alveolo.
- Grupo interradicular: Estas van hacia afuera desde el cemento hasta el diente en la furca de los dientes multirradiculares. 4,5

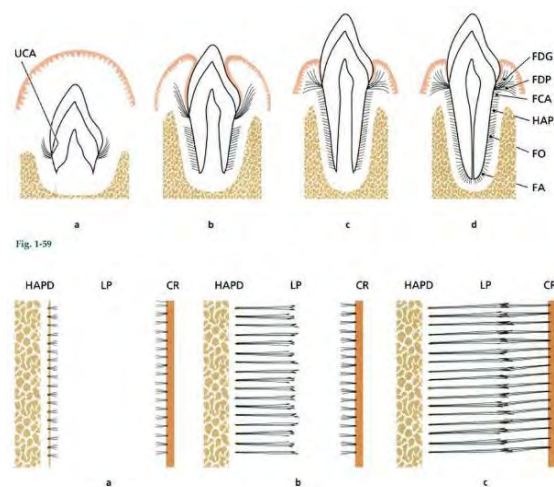


Figura 5 Fibras principales del ligamento periodontal<sup>5</sup>



Cuando hay algún daño al ligamento periodontal o inflamación, hay un aumento de los fluidos tisulares dentro de la matriz amorfa de la sustancia fundamental.<sup>5</sup>

Las funciones del ligamento periodontal son unión del diente al hueso, transmisión de fuerzas oclusivas al hueso, conservación de los tejidos gingivales, resistencia al impacto de las fuerzas oclusivas y protección de vasos y nervios de lesiones por fuerzas físicas, éstas son sus funciones físicas. Su función formativa y de remodelación, interviene en la resorción y formación del cemento y hueso. Nutricional, aporta nutrientes al hueso, cemento y encía a través de los vasos sanguíneos.

El ligamento periodontal se encuentra inervado por muchas fibras sensitivas, estas le dan su función sensitiva. Logra transmitir sensaciones de dolor, presión y táctiles.<sup>5</sup>

### 2.3.3 Cemento

El cemento es un tejido que no tiene inervación, vasos sanguíneos ni linfáticos. Tiene fibras de colágeno, su principal mineral es la hidroxiapatita (65%) es mayor su nivel que en hueso (60%).<sup>4</sup>

Las funciones del cemento son:

- Fijar a la raíz del diente las fibras principales del ligamento periodontal
- Reparación cuando la superficie radicular ha sido dañada
- Adaptar el diente en posición a nuevas exigencias.

Las diferentes formas de cemento son:

- Cemento acelular fibrilar, se encuentra en la porción coronal del esmalte



- 
- Cemento acelular con fibras extrínsecas, se encuentra en el tercio cervical y se extiende hacia tercio medio de la raíz. Este cemento conecta al diente con el hueso alveolar
  - Cemento celular mixto estratificado, lo encontramos en el tercio apical de las raíces y en las furcas.
  - Cemento celular con fibras intrínsecas, el cual llena las lagunas de resorción. <sup>4</sup>

En zona apical, la formación del cemento se da a mayor velocidad, esto ayuda a la erupción del diente y a su vez compensa la atrición.

El grosor del cemento en la mitad frontal de las raíces va de 16 a 60  $\mu\text{m}$ , cerca de el grosor de un cabello. Es más grueso en las superficies distales que en las mesiales. Su espesor máximo en el tercio apical y en las áreas de furcación de 150 a 200  $\mu\text{m}$ .

Las anomalías en el grosor del cemento pueden darse como ausencia o escasez del cemento celular, recibe el nombre de aplasia o hipoplasia cementaria, el depósito excesivo de cemento es hiperplasia cementaria o hipercementosis.<sup>4,5</sup>

En casos de recesión gingival el cemento queda expuesto. En caso de enfermedad periodontal, las bacterias pueden infiltrar hacia el cemento ya que el cemento tiene la permeabilidad suficiente para permitir la invasión bacteriana. <sup>4,5</sup>

#### 2.3.4 Hueso alveolar

El hueso alveolar es la parte de los maxilares superior e inferior que da forma y sostiene los alveolos de los dientes. Al erupcionar los dientes se forma el



hueso alveolar y dará la inserción ósea para el ligamento periodontal, desaparece poco a poco una vez perdido el diente.

Sus tres estructuras principales son:

Una tabla externa de hueso cortical, está constituida por hueso Haversiano y laminillas óseas compactadas.

La pared interna del alveolo, formada por “hueso alveolar” que es hueso compacto delgado, que en las radiografías lo encontramos como cortical alveolar.

Histológicamente, tiene una serie de aperturas (lamina cribiforme), permiten la unión del ligamento periodontal y el hueso esponjoso que es componente central del hueso alveolar .

El tabique interdental consta de hueso esponjoso de soporte envuelto en un borde compacto (figura 6)<sup>5</sup>

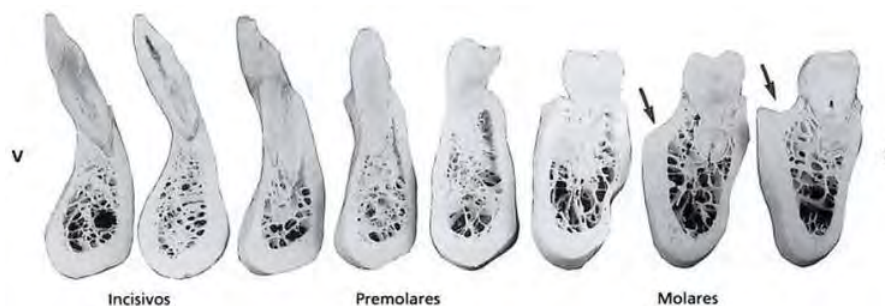


Figura 6 Hueso alveolar

Los osteoblastos son las células que producen la matriz orgánica del hueso, el hueso alveolar empieza su formación durante el crecimiento fetal por medio de la osificación membranosa y constituye una matriz calcificada de osteocitos, encerrados dentro de espacios llamados lagunas .

Dos tercios de materia inorgánica y un tercio de matriz orgánica forman al hueso. La parte inorgánica principalmente está formada por calcio y fosfato,



---

junto con carbonatos, hidroxilo, nitrato y vestigios de otros iones (sodio, magnesio y flúor). Las sales minerales las hallamos en forma de cristales de hidroxiapatita y constituyen casi dos terceras partes de la estructura ósea.

El colágeno tipo I forma la matriz orgánica en un 90%, con pocas cantidades de proteínas no colagenosas: osteocalcina, osteonectina, proteína morfogenética, fosfoproteínas y proteoglicanos. <sup>4,5</sup>



---

## CAPÍTULO 3. ESCLEROSIS SISTÉMICA

La Esclerosis Sistémica (SSc por sus siglas en inglés) es una enfermedad del tejido conectivo autoinmune caracterizada por depósito excesivo de colágeno en la piel y órganos internos con vasculopatía asociada y producción de autoanticuerpos.<sup>6</sup>

### 3.1 Definición

La Esclerosis Sistémica es una enfermedad sistémica, autoinmune, crónica y multifactorial, de etiología desconocida, distinguida por un proceso fibrótico anormal, alteración microvascular y activación del sistema inmune. Se manifiesta por engrosamiento y fibrosis de la piel, fenómeno de Raynaud, manifestaciones músculo esqueléticas, compromiso de órganos internos, entre los que se incluyen el tracto gastrointestinal, pulmón, corazón y riñón; así como de la presencia de anticuerpos específicos.

El término esclerodermia deriva del griego skleros (duro) y derma (piel) describiendo de esta manera el hallazgo clínico más evidente a la valoración del paciente.

### 3.2 Epidemiología

La prevalencia e incidencia mundial de la Esclerosis Sistémica varía debido a las variaciones étnicas, geográficas, factores ambientales, raciales y factores genéticos

Con base en los hallazgos de Chiffot en 2008 en una revisión sistemática, se calcula que la prevalencia de la SSc tiene un rango de 7 a 489 por millón, mientras que la incidencia tienen un rango de 0.6 a 122 por millón. En esta misma revisión Chiffot observó que la Esclerosis Sistémica tiene mayor



incidencia en mujeres, en particular en mujeres jóvenes en edad reproductiva, en una relación mujer : hombre de 3-12 : 1. La incidencia logra un pico máximo entre la quinta y la sexta década de la vida.<sup>7</sup>

Regularmente, la edad de inicio de esta enfermedad es alrededor de los 45 y 65 años. Es una enfermedad poco vista en niños y en los hombres menores de 30 años. Es mayor la frecuencia en mujeres en edad reproductiva y los factores hormonales pueden ser importantes en su inicio.

En la actualidad, la sobrevida general del paciente con SSC, ha mejorado significativamente, siendo del 90% a los 5 años y del 82% a los 10 años, lo cual es resultado de un diagnóstico oportuno, identificación temprana de complicaciones y afección de órganos , así como del empleo de intervenciones terapéuticas eficaces y seguras, que han demostrado modificar el curso de la enfermedad, entre los que se incluyen fármacos que previenen el daño vascular, agentes antifibróticos e inmunomoduladores e inmunodepresores.<sup>8</sup>

### 3.3 Patogenia

La patogénesis no se conoce, sin embargo se plantea la interrelación de elementos vasculares e inmunitarios, en un huésped con predisposición genética; en el que también influyen procesos infecciosos y ambientales como posibles desencadenantes.

La lesión vascular conduce a vasoconstricción e hipoxia crónica, la cual a su vez provoca una hiperactividad inmunológica con activación de macrófagos y células T, lo que lleva a producción de citoquinas. Por otro lado además se ha demostrado la participación de la inmunidad humoral, con la producción de autoanticuerpos específicos como los dirigidos contra el centrómero.<sup>9</sup>



La activación inmunitaria desarrolla la síntesis de colágeno, el incremento del factor de crecimiento transformante g (TGF-g) aumenta la fibrosis al estimular las unidades de la matriz extracelular e inhabilitar las metaloproteinasas que degradan a la misma. Además, el TGF-g aumenta las concentraciones del ARNm del colágeno en los fibroblastos y en las células del lavado bronquioalveolar de los pacientes con afección pulmonar. En estudios in vitro las plaquetas y los fibroblastos de la piel de los pacientes con Esclerosis Sistémica expresan TGF-g, además el ARNm del TGF-g se detecta en las células que infiltran la dermis de los pacientes con la afección, así como en los fibroblastos. El interferón-g es un poderoso inhibidor de la producción de colágeno; es secretado en menor cantidad por las células mononucleares periféricas de los pacientes con Esclerosis Sistémica. La falta de esta citocina aumenta la producción de colágeno.

La liberación de mediadores inmunitarios provoca lesión endotelial. En un estudio in vitro realizado en 1979 por Kahaleh y Le Roy se demostró que el suero de los pacientes con Esclerosis Sistémica puede dañar a las células endoteliales de la vena umbilical. El estudio sugiere que la interacción entre las células mononucleares y endoteliales puede ser mediada por los anticuerpos contra las células endoteliales. La granzima A, secretada por los linfocitos T, se ha encontrado en la piel de los pacientes con Esclerosis Sistémica y puede representar el factor sérico que es citotóxico para la célula endotelial. El daño endotelial se documenta por el aumento de las concentraciones del factor von Willebrand en la Esclerosis Sistémica. Además, la activación de las plaquetas, frecuentemente encontrada cuando hay daño endotelial, se demuestra por el aumento de las concentraciones de g tromboglobulina, factor IV plaquetario y agregantes plaquetarios circulantes.

La liberación de los mediadores inmunitarios induce daño vascular y causa activación y proliferación de los fibroblastos. Es preciso que la lesión vascular induzca la liberación de mediadores inmunitarios, con proliferación de fibroblastos y lesión vascular. Los fibroblastos de los pacientes con Esclerosis Sistémica producen de 6 a 30 veces más IL-6 que los fibroblastos controles. La IL-6 activa los linfocitos T y B, esto constituye una retroalimentación que estimula la activación del sistema inmunológico.<sup>32</sup> La IL-1 $\alpha$  y la IL-1 $\beta$  son productos de las células endoteliales y activan al endotelio para expresar moléculas de adhesión, moléculas de adhesión intracelular y moléculas de adhesión endotelial. Estas moléculas pueden inducir adhesión de los linfocitos al endotelio, así como aumentar la activación del sistema inmunológico y la liberación de mediadores. La endotelina-1, producida por el endotelio vascular, induce la proliferación de los fibroblastos y la producción de colágeno.

El desenlace es la activación y proliferación de fibroblastos, que culmina con una excesiva producción y depósito de tejido colágeno en los diferentes tejidos.<sup>9</sup> Figura 7

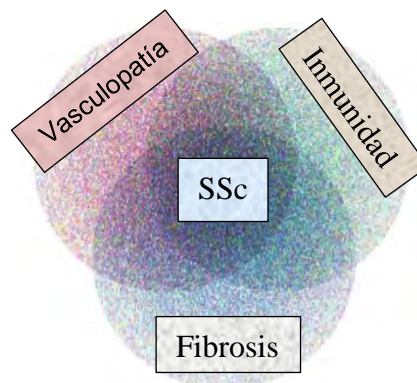


Figura 7 Triada de la Esclerosis Sistémica: vasculopatía, producción de autoanticuerpos y fibrosis.<sup>6</sup>



### 3.4 Clasificación

La clasificación de la Esclerosis Sistémica se divide en dos grupos principales: Esclerosis Sistémica cutánea difusa y Esclerosis Sistémica cutánea limitada.

#### Esclerosis Sistémica cutánea difusa

La Esclerosis Sistémica cutánea difusa se presenta con endurecimiento cutáneo continuo, que comienza en los dedos y asciende desde la parte distal hasta la proximal de las extremidades, el rostro y el tronco. Éstos pacientes corren riesgo de sufrir fibrosis pulmonar y afección renal aguda en las primeras etapas.

Un subgrupo de pacientes con Esclerosis Sistémica cutánea difusa presenta calcinosis cutánea prominente, fenómeno de Raynaud, dismotilidad esofágica, tendrán telangiectasia y una serie de manifestaciones que se denominan síndrome de Crest

- Calcinosis.
- Raynaud.
- Esofágo: alteraciones en la motilidad.
- Sclerodactilia (Esclerodactilia).
- Telangiectasias.

#### Esclerosis Sistémica cutánea limitada

Los pacientes generalmente presentan un fenómeno de Raynaud crónico antes de que aparezcan otras manifestaciones de esclerosis generalizada.



---

La induración cutánea se circunscribe a los dedos, la parte distal de las extremidades y la cara, en tanto que el tronco no resulta afectado.<sup>6,9</sup>

### 3.5 Fenómeno de Raynaud

Fenómeno primario de Raynaud es común en la población general con Esclerosis Sistémica y se presenta sin signos de anomalías vasculares estructurales o daño isquémico a los tejidos . El fenómeno primario de Raynaud típicamente comienza en los pacientes menores de 30 años y es más común en las mujeres proporción 4:1 en relación con los hombres. El fenómeno primario de Raynaud se caracteriza por cambios de color simétricos, episódicos, inducidos por el frío en los dedos y / o dedos y un examen físico normal y sin signos de daño tisular como ulceración de la piel o picaduras digitales. La estructura de los vasos sanguíneos es normal, los capilares ungueales son delgados, vasos paralelos parecidos a horquillas distribuidos uniformemente a través del pliegue ungueal. Los pacientes con fenómeno de Raynaud primario deben tener valores de laboratorio normales, sin evidencia de autoinmunidad (anticuerpos antinucleares negativos) y marcadores inflamatorios normales. Los médicos deben determinar si la presencia del fenómeno de Raynaud es un síntoma temprano de una enfermedad secundaria o se debe a otras causas, como medicamentos, cambios en los vasos anatómicos u otras afecciones inflamatorias como la vasculitis.<sup>6,7,8</sup>

Hay varios puntos clave en la historia clínica y el examen físico que deberían ayudar a aclarar la etiología. La historia clínica debe explorar medicamentos vasoactivos, toxinas, traumas u otros problemas médicos asociados que puedan indicar una causa secundaria. El examen físico debe enfocarse en



varios hallazgos clave incluyendo pulsos distales y proximales, maniobras provocativas para el posible síndrome de salida torácica (prueba de Adson), examen capilar de las uñas, presencia y ubicación de lesión isquémica y otras pruebas de una enfermedad sistémica (erupciones, sinovitis, debilidad muscular).

Los capilares ungueales anormales o la presencia de autoanticuerpos están asociados con un riesgo significativo de futuro desarrollo de esclerodermia y pueden clasificarse apropiadamente como esclerodermia temprana cuando las anomalías de la capilaroscopia de la lámina ungueal y la esclerodermia son específicas<sup>7</sup> Figura 8



Figura 8 Fenómeno de Raynaud: cambios de color simétricos, episódicos, inducidos por el frío en los dedos.<sup>6</sup>



### 3.6 Manifestaciones cutáneas

El engrosamiento de la piel fue la primera manifestación clínica informada de la Esclerosis Sistémica, y los hallazgos patológicos en la piel siguen siendo una de las características histológicas más de esta enfermedad. Aunque no se requiere biopsia para el diagnóstico, a menudo se realiza para apoyar el diagnóstico en pacientes seronegativos o para diferenciar Esclerosis Sistémica de otros trastornos de engrosamientos de la piel, incluido el síndrome de la piel rígida, la fascitis eosinofílica, la enfermedad del injerto contra el huésped, el escleromixedema, la amiloidosis, la fibrosis nefrogénica sistémica con otras enfermedades vasculares del colágeno. Además, el examen histológico de las muestras de piel también ayuda a caracterizar las otras lesiones de la piel asociadas con la SSc.

La piel en la Esclerosis Sistémica comúnmente muestra telangiectasias, ulceración y calcinosis cutánea. Con menor frecuencia, también se puede observar la vasculopatía livedoide y la lipodistrofia. Aunque el aspecto clínico del engrosamiento de la piel en la Esclerosis Sistémica es tan clásico que rara vez se realiza la biopsia.<sup>8,9</sup>

Algo característico, de las biopsias cutáneas es que muestran bordes cuadrados, en contraste con los bordes irregulares observados en la mayoría de las condiciones. La dermis se engrosa mediante haces anchos y alargados de colágeno homogeneizado que se orientan en paralelo al epitelio de la superficie. Las glándulas anexas aparecen atróficas con pérdida de tejido adiposo perianexial. Esta apariencia contrasta fuertemente con los haces irregulares de colágeno y el abundante tejido adiposo perianexial en la piel normal. En casos raros de SSc nodular, el colágeno anormal puede también aparecer como nódulos queloides.

Las arterias en la dermis y el subcutis muestran engrosamiento e hipertrofia medial con oclusión completa ocasional. Se puede ver un infiltrado de células mononucleares alrededor de los vasos sanguíneos en la enfermedad temprana, pero las lesiones establecidas tienden a carecer de inflamación crónica. Más allá del engrosamiento de la piel, muchas otras lesiones cutáneas se observan con frecuencia en la Esclerosis Sistémica.<sup>9,10</sup> Figura 9



Figura 9 La piel en la Esclerosis Sistémica comúnmente muestra telangiectasias, ulceración y calcinosis cutánea.<sup>6</sup>

Las telangiectasias son un hallazgo común presente en casi todos los pacientes con Esclerosis Sistémica. Aunque rara vez se biopsian, las telangiectasias pueden identificarse histológicamente como vasos



sanguíneos dilatados en la dermis superficial. A diferencia de las anomalías vasculares observadas en otras enfermedades, las telangiectasias en la Esclerosis Sistémica no representan una malformación vascular o neovascularización, sino que son dilataciones simples de las vénulas del plexo dérmico superior. Como tales, carecen de proliferación endotelial o un patrón de crecimiento organizado.

Es probable que se produzcan como consecuencia de anomalías en el flujo sanguíneo. La ulceración de las yemas de los dedos es otra lesión cutánea que se produce en la SSc; también son consideradas para el diagnóstico. Las úlceras digitales son más frecuentes en pacientes que presentan síntomas a una edad más temprana y tienen una afectación cutánea más extensa, y están vinculados a un desarrollo más temprano de la afectación de los órganos viscerales. <sup>10</sup>

Las secciones histológicas muestran erosión de la epidermis y la dermis superficial con un exudado fibrinopurulento suprayacente. En última instancia, la ulceración refleja isquemia tisular debido a la vasculopatía subyacente. Los vasos afectados muestran engrosamiento de la túnica íntima, hipertrofia medial y oclusión luminal. En el 5.9% de los casos, la isquemia resultante progresa más allá de la ulceración y culmina en amputación digital. El examen general de estos dedos muestra coloración negra; La necrosis gangrenosa se puede confirmar microscópicamente. Aproximadamente el 25% de los pacientes con Esclerosis Sistémica limitada desarrollan calcinosis cutánea, ocurre con frecuencia a 10 años o más después de su diagnóstico. <sup>10,11</sup>



---

A medida que progresan las lesiones, se desarrolla un infarto segmentario y una hialinización de las paredes vasculares. La vasculopatía Livedoide no es exclusiva de la Esclerosis Sistémica y se ha relacionado con una amplia gama de enfermedades que causan lesiones endoteliales, incluidas otras enfermedades autoinmunes y coagulopatías.

Un último hallazgo de piel no común y no específico asociado con SSc es la lipodistrofia, que se cree que aparece debido a los efectos mecánicos locales de la fibrosis. En esta afección, el tejido adiposo subcutáneo se vuelve atrófico, con pérdida de volumen de lípidos, hialinización de septos fibrosos e infiltrados de células mononucleares. La lipodistrofia también se puede ver aisladamente como una enfermedad genética rara, en diversas enfermedades vasculares de colágeno y como consecuencia de una alteración circulatoria crónica.<sup>12,13</sup>

### 3.7 Manifestaciones Pulmonares

Las complicaciones pulmonares representan actualmente la causa predominante de muerte entre los pacientes con Esclerosis Sistémica, que representan el 33-60% de la mortalidad específica de la enfermedad. Clínicamente, la enfermedad pulmonar en la Esclerosis Sistémica tiende a clasificarse como fibrosis intersticial o hipertensión arterial pulmonar (HAP). Sin embargo, tres patrones distintos de daño pulmonar se pueden identificar histológicamente: neumonitis intersticial, daño vascular pulmonar y bronquiolitis. Se cree que todos estos patrones de daño tienen su origen similar de lesión inflamatoria y remodelación microvascular. Aunque la biopsia pulmonar abierta no siempre se lleva a cabo en pacientes con Esclerosis Sistémica debido a alto riesgo quirúrgico hay estudios clínicos sustitutivos aceptables, la evaluación patológica puede ser útil para ayudar a



---

evaluar la extensión de la enfermedad y la presencia de patrones histológicos. Los primeros estudios de autopsia encontraron evidencia de fibrosis pulmonar en el 100% de los pacientes con Esclerosis Sistémica, mientras que las series más recientes que utilizan tomografía computarizada de alta resolución muestran algunos cambios en el 90% de los pacientes con SSc. En general, la enfermedad pulmonar intersticial parece ser responsable del 19% de las muertes por Esclerosis Sistémica. Muchas de estas lesiones en etapa terminal se diagnostican mejor radiográficamente como una imagen de panal de abejas, que se caracteriza macroscópicamente y microscópicamente por fibrosis intersticial extensa con formación de quistes periféricos. <sup>14</sup>

El 50% y el 77% de los casos de neumonitis intersticial en la Esclerosis Sistémica demuestran un patrón de neumonía intersticial no específica. Histológicamente, se caracteriza por un daño pulmonar uniforme con fibrosis intersticial que va de mínimo a moderado e inflamación crónica.

La enfermedad pulmonar intersticial asociada a la Esclerosis Sistémica también puede manifestarse en un patrón de neumonía intersticial, aunque estos hallazgos se observan en menos del 10% de los casos. Neumonía intersticial usual es un patrón no específico pero distintivo de daño pulmonar caracterizado por heterogeneidad espacial y temporal. <sup>15</sup>

La prevalencia estimada de hipertensión arterial pulmonar en la Esclerosis Sistémica oscila entre el 8% en el cateterismo cardíaco y el 49% mediante ecocardiografía. La hipertensión arterial pulmonar es responsable de aproximadamente el 14% de las muertes en la SSc. En el material patológico, las lesiones de hipertensión pulmonar pueden mostrar un



---

espectro de cambios histológicos que se gradúan de menor (grado I) a más grave (grado VI) utilizando la clasificación modificada de Heath y Edwards. <sup>16</sup>

Las lesiones tempranas muestran hipertrofia medial y luego intimal, fibrosis subintimal las radiografías muestran un patrón en capas o piel de cebolla y eventual reduplicación de la lámina elástica interna.

La enfermedad posterior muestra nódulos plexiformes y glomeruloides en arterias pequeñas con formación de trombos de fibrina. En raras ocasiones, se puede observar una arteritis necrosante aguda con necrosis fibrinoidea. Puede ser difícil separar la hipertensión arterial pulmonar en la Esclerosis Sistémica de la hipertensión pulmonar asociada con la remodelación vascular y alveolar (cambio en panal de abejas) en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial avanzada; los últimos pacientes no tienen un pronóstico muy favorable. Sin embargo, existe claramente un subconjunto de pacientes, en su mayoría con SSc limitada, que tienen enfermedad de la arteria pulmonar sin enfermedad pulmonar intersticial. Además, se ha demostrado que los pacientes con hipertensión arterial pulmonar asociada a la Esclerosis Sistémica tienen un peor pronóstico que la hipertensión arterial idiopática. <sup>14</sup>

Los pacientes con Esclerosis Sistémica también pueden tener neumonitis intersticial e hipertensión arterial pulmonar, lo que no solo complica el diagnóstico, sino que también contribuye a empeorar los resultados al disminuir la capacidad pulmonar. Además, los pacientes con Esclerosis Sistémica también tienen un alto riesgo de tromboembolismo pulmonar, que aún puede agravar la enfermedad vascular. Finalmente, quizás la



---

manifestación pulmonar menos reconocida de la SSc es una bronquiolitis constrictiva y / o linfocítica.

Se estima que entre el 13% y el 25% de los pacientes con Esclerosis Sistémica presentan una enfermedad de las vías respiratorias.<sup>17</sup>

Aunque la mayoría de los pacientes son asintomáticos, la disminución resultante del flujo máximo de expiración puede llamar la atención clínica en pacientes con otra patología pulmonar. Las secciones histológicas de la bronquiolitis asociada a SSc muestran un infiltrado inflamatorio crónico que afecta a la submucosa de los bronquiolos terminales y respiratorios.

Las vías aéreas afectadas pueden mostrar constricción luminal, fibrosis y proliferación del músculo liso.<sup>17,18</sup>

### 3.8 Manifestaciones renales

Mientras que la tasa de mortalidad históricamente alta de la esclerodermia renal significó que la enfermedad renal fue responsable del 42% de las muertes en pacientes con Esclerosis Sistémica, el uso de inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina disminuyó la tasa de mortalidad por complicaciones renales a menos del 6% en los últimos años.

Sin embargo, la existencia de tratamientos altamente efectivos hace que sea esencial diagnosticar esta condición de manera precisa y oportuna. Aunque los hallazgos clínicos apropiados pueden favorecer fuertemente la crisis renal esclerodérmica, se requiere una biopsia renal para diferenciarla definitivamente de los síndromes de superposición u otras afecciones no relacionadas; también puede proporcionar información pronóstica importante.





Además, el examen histológico es esencial en el 10% de los pacientes con crisis renal que son normotensos.<sup>6,18</sup>

Es importante señalar que la crisis renal esclerodérmica no es la única manifestación de la Esclerosis Sistémica en los riñones; la enfermedad renal crónica y las afecciones inflamatorias también se observan histológicamente. La crisis renal por esclerodermia ocurre hasta en 15% de los pacientes con Esclerosis Sistémica.

Los riñones afectados muestran múltiples hemorragias petequiales superficiales e infartos corticales en forma de cuña. En la enfermedad temprana, las secciones histológicas muestran acumulación de material mixoide en la íntima de las arterias interlobulares, mientras que las arteriolas aferentes muestran necrosis fibrinoide.

Los vasos experimentan proliferación de la íntima en un patrón de capas o de cebolla, mientras que los glomérulos desarrollan cambios isquémicos con colapso y engrosamiento de la pared. Estos hallazgos son idénticos a los observados en la hipertensión maligna, pero se distinguen de otras microangiopatías trombóticas debido al predominio de la participación de los vasos pequeños sobre los cambios glomerulares.<sup>19,20</sup>

Los pacientes con trombosis vascular, presentan colapso isquémico glomerular severo, en biopsias ha sido demostrado tener un mayor riesgo de insuficiencia renal irreversible y muerte. Incluso los pacientes que nunca demostraron síntomas de crisis renal esclerodérmica pueden mostrar algunos de los cambios vasculares característicos, particularmente la fibrosis vascular y la acumulación de material de matriz extracelular.



---

También se observan con frecuencia vasculopatía crónica y daño parenquimatoso renal circundante, que incluyen fibrosis intimal, fibrosis tubulointersticial, atrofia tubular e inflamación crónica intersticial.

A diferencia de la mayoría de las otras enfermedades autoinmunes, la enfermedad renal crónica subyacente no se correlaciona con el pronóstico en la crisis renal esclerodérmica.<sup>18</sup>

Finalmente, la enfermedad renal inflamatoria es otra complicación rara de la SSc. La inflamación parenquimatosa no se asocia clásicamente con la crisis renal esclerodérmica, pero no es poco común en los episodios agudos. Una amplia gama de diferentes hallazgos inflamatorios también se han reportado en SSc fuera de la crisis renal, incluida la glomerulonefritis segmentaria focal, glomerulonefritis mesangioproliferativa y glomerulonefritis membranosa difusa.<sup>18,21,22</sup>

### 3.9 Afección cardíaca

La enfermedad cardiovascular es la causa de muerte en el 14-36% de todos los casos de Esclerosis Sistémica, una proporción que es similar a la incidencia reconocida de enfermedad cardiovascular clínicamente sintomática en estos pacientes.

Los estudios radiológicos y de autopsias han informado tasas mucho más altas de afectación cardíaca, con una enfermedad subclínica identificada en hasta el 100% de los pacientes con SSc. Aunque a veces se realiza una biopsia de miocardio en estos pacientes, rara vez se evalúa el corazón patológicamente en la Esclerosis Sistémica fuera de la autopsia.<sup>24</sup>



Se puede identificar una amplia gama de manifestaciones cardíacas en pacientes con Esclerosis Sistémica, incluida la fibrosis miocárdica, la enfermedad microvascular, la arteriopatía coronaria aterosclerótica y la pericarditis.

La lesión histológica distintiva de la Esclerosis Sistémica es la fibrosis miocárdica irregular, que contribuye a las arritmias cardíacas y la contractilidad alterada que se aprecian clínicamente.<sup>6</sup>

Al igual que en otros sistemas de órganos afectados por la SSc, se cree que esta fibrosis es secundaria a anomalías microvasculares. En la autopsia, la cicatrización es extremadamente visible dentro del miocardio de pacientes con Esclerosis Sistémica en pocos casos.

Sin embargo, el reemplazo irregular de los miocitos cardíacos con material colágeno acelular se puede observar microscópicamente en todo el corazón.

A diferencia de la fibrosis miocárdica característica de la enfermedad cardiovascular aterosclerótica, la que se observa en la SSc puede afectar a la inmediata capa subendocárdica y tiende a carecer de deposición de hemosiderina asociada.<sup>18</sup>

En raras ocasiones, la fibrosis se extiende directamente al endocardio e incluso afecta las válvulas cardíacas. A pesar del papel central de la patología microvascular en la precipitación de la fibrosis, es poco común ver evidencia histológica de obstrucción microcirculatoria real en pacientes con Esclerosis Sistémica. Hay anomalías vasculares en pacientes con SSc entre ellas la necrosis fibrinoidea, fibrosis mural, proliferación de la íntima e hiperplasia medial, con rara identificación de obstrucción luminal por coágulos de plaquetas. La afección más frecuente de obstrucción microvascular es la necrosis de la banda de contracción en ausencia de



---

enfermedad vascular coronaria aterosclerótica. En general, estos cambios reflejan una menor capacidad de reserva en la microvasculatura cardíaca, lo que precipita la isquemia intermitente y, finalmente, la fibrosis.<sup>8</sup>

La cuestión de la participación sistémica de grandes vasos en la Esclerosis Sistémica no es muy clara. Estudios de imagen más recientes han demostrado que algunos pacientes con SSc experimentan aterosclerosis acelerada. Independientemente de la etiología específica, la aterosclerosis observada en pacientes con Esclerosis Sistémica parece idéntica a la que surge de las causas más frecuentes.<sup>12</sup>

La enfermedad pericárdica es otro hallazgo patológico común en la Esclerosis Sistémica. Un estudio de cincuenta y ocho casos realizado por James F. Fries ha sugerido que hasta el 62% de los pacientes con SSc muestran evidencia de pericarditis aguda, aunque las revisiones identifican síntomas clínicos en solo 5-16% de los pacientes. El pericardio afectado parece opaco, engrosado y rugoso.

Las secciones microscópicas muestran un exudado fibroso en la superficie pericárdica con células inflamatorias agudas y crónicas entremezcladas. Con frecuencia, los pacientes desarrollan un derrame pericárdico asociado con pericarditis, aunque el taponamiento pericárdico es raro. El examen citológico del fluido pericárdico generalmente muestra células mesoteliales reactivas, histiocitos y números variables de células inflamatorias agudas y crónicas.<sup>17</sup>



### 3.10 Afección gastrointestinal.

Sobrecrecimiento, obstrucción y trauma mecánico son las principales afecciones que presenta el esófago como síntomas de la Esclerosis Sistémica. Las biopsias de estas lesiones muestran una pérdida de epitelio superficial con exudado inflamatorio fibrinopurulento asociado.

Se produce un patrón de lesión más específico en el esófago cuando la peristalsis esofágica dañada permite que las sustancias calientes tengan un contacto prolongado con las superficies de la mucosa, lo que provoca daños térmicos.<sup>16</sup>

Histológicamente, esto aparece como momificación del tercio superior del epitelio con necrosis coagulativa, pérdida de basofilia nuclear y separación de las capas subyacentes de las células. La patología vascular también es común dentro de la mucosa gastrointestinal en la Esclerosis Sistémica. De hecho, el 15% de los pacientes con SSc experimentan hemorragia gastrointestinal en algún momento durante su enfermedad.

Las telangiectasias son la fuente más común de hemorragia gastrointestinal, pero rara vez se biopsian. Histológicamente, aparecen como vasos sanguíneos dilatados en la lámina propia, similares a los que se ven en la piel. Otra fuente rara de hemorragia digestiva relacionada con la estenosis es la ectasia vascular antral gástrica. Esta condición se conoce coloquialmente como estómago de sandía porque los vasos sanguíneos dilatados en el antro aparecen como rayas rojas paralelas, similares a una corteza de sandía.<sup>19</sup> Figura 10

Las biopsias muestran vasos dilatados en la lámina propia obstruidos por trombos de fibrina, cambios reactivos en las células epiteliales circundantes e hiperplasia del músculo liso de la lámina propia.<sup>19</sup>



Figura 10 Hallazgos endoscópicos gástricos en la esclerodermia la imagen representa a pacientes con esclerodermia con ectasia vascular antral gástrica (estómago de sandía).<sup>6</sup>

### 3.11 Complicaciones musculoesqueléticas.

A pesar de que la afectación musculoesquelética no es tan ampliamente reconocida en la Esclerosis Sistémica como en otras enfermedades autoinmunes, también representa una fuente importante de discapacidad y una menor calidad de vida para los pacientes afectados. Aproximadamente el 24% de los pacientes con Esclerosis Sistémica demuestran debilidad proximal de las extremidades, y el 20-86% informan dolor muscular o articular. Aunque la evaluación histológica del tejido muscular y articular rara vez se realiza en la práctica clínica, estos tejidos demuestran hallazgos patológicos característicos. La afectación musculoesquelética incluye inflamación y fibrosis del músculo esquelético, fibrosis del tendón y sinovitis.<sup>13</sup>



La afectación muscular en la SSc tiene dos manifestaciones principales: atrofia e inflamación. Histológicamente, el 41% de los pacientes con Esclerosis Sistémica muestran atrofia muscular esquelética en la autopsia, mientras que el 8% muestran miositis con inflamación crónica. Las secciones del músculo esquelético demuestran una amplia gama de hallazgos inespecíficos. La atrofia de miocitos puede identificarse con pérdida de fibras contráctiles, fibrosis perimisial y epimisial, reemplazo fibroso de células musculares, necrosis rara y grados variables de regeneración.

La inflamación tiende a consistir en una célula mononuclear leve en el filtrado que afecta al parénquima muscular. En general, los hallazgos musculares en la SSc son indistinguibles de los pacientes con polimiositis y dermatomiositis. La Esclerosis Sistémica también puede afectar los tendones. Clínicamente, la enfermedad del tendón se mide por la presencia de fricciones del tendón, definidas como una sensación de fricción al mover el tendón. Tales fricciones tienen una fuerte asociación con la afectación visceral y la progresión de la enfermedad.

Los roces por fricción tendinosa reflejan una remodelación fibrosa del tendón más que un proceso inflamatorio activo. Histológicamente, en los tendones en la Esclerosis Sistémica hay presencia de fibrosis con calcificaciones ocasionales. En ocasiones, se pueden observar vasos sanguíneos con proliferación de la túnica íntima y obliteración luminal en la vaina del tendón. La ruptura del tendón es una rara complicación tardía.<sup>19,20</sup>

La sinovitis arterial es otro hallazgo frecuente en la Esclerosis Sistémica que se ha comunicado en algún lugar entre el 18% y el 60% de los pacientes. Este hallazgo parece ser independiente del compromiso del tendón, pero también es un fuerte predictor de la progresión de la enfermedad. La mayoría



---

de los estudios de sinovitis se basan en los hallazgos de imagen, pero algunos casos han sido estudiados histológicamente, algunos de estos casos muestran inflamación linfoplasmacítica de focal a difusa en la membrana sinovial con deposición variable de fibrina asociada. A diferencia de la artritis reumatoide, la enfermedad articular de la Esclerosis Sistémica no está asociada con la formación de pannus o la resorción ósea. La sinovitis crónica histológicamente se caracteriza por obliteración vascular y atrofia sinovial.<sup>21,22</sup>

### 3.12 Calcinosis

La calcinosis cutánea es el depósito de calcio en la piel y los tejidos subcutáneos. Es una manifestación de varias enfermedades autoinmunes del tejido conectivo, incluida la Esclerosis Sistémica . La calcinosis tiene un impacto sustancial en la calidad de vida, ya que a menudo se asocia con dolor, episodios recurrentes de inflamación local y deterioro funcional. Las complicaciones de la calcinosis incluyen infección y ulceración.

El sistema de clasificación para calcinosis cutis incluye cuatro categorías: calcificación distrófica, calcificación metastásica, calcifilaxis e idiopática o iatrogénica.<sup>22,23</sup>

La calcificación distrófica es el tipo más común y se define como la deposición de material calcificado en tejidos dañados en presencia de niveles normales de calcio y fosfato en suero. Se cree que la isquemia tisular juega un papel en el daño tisular que sirve como nidos para la calcificación distrófica.





La calcificación metastásica es la deposición de calcio en el tejido cutáneo o subcutáneo normal como resultado de un defecto en el metabolismo de calcio y / o fosfato .

La calcifilaxia también es el resultado de alteraciones del metabolismo del calcio y del fosfato, pero afecta a los vasos pequeños de la dermis o grasa subcutánea. Puede causar isquemia secundaria y necrosis y predomina en pacientes con enfermedad renal en etapa terminal. Estos pacientes tienen una depuración de fosfato disminuida que conduce a hiperfosfatemia, disminución de la absorción de calcio intestinal que causa hipocalcemia e hiperparatiroidismo secundario, que a su vez aumenta la resorción ósea y el flujo de calcio y fosfato al suero. Sin embargo, el papel patogénico de estos cambios metabólicos es controvertido, y se cree que la calcifilaxis ocurre en tejido previamente sensibilizado por un factor calcificante específico (es decir, hormona paratiroidea) cuando se estimula con un agente incitador específico (traumatismo local, esteroides).

La calcificación idiopática o iatrogénica no está asociada con ningún daño tisular subyacente o trastorno metabólico y ocurre en individuos que de otro modo estarían sanos.<sup>23,24,25</sup>

La calcinosis cutánea debe diferenciarse de otros síndromes de calcificación aberrante, incluida la calcinosis tumoral, la calcificación metastásica y la calcifilaxis.

Mientras que la calcinosis cutis se asocia clásicamente con una Esclerosis Sistémica cutánea limitada, también ocurre en el contexto de la enfermedad cutánea difusa, así como de otras enfermedades autoinmunes.<sup>23</sup> Figura 11



Figura 11 Radiografía carpal que muestra presencia de calcinosis.<sup>6</sup>

### 3.13 Diagnóstico

En la actualidad no existe una prueba diagnóstica específica para la ES, por lo que la enfermedad se diagnostica con base en la presencia de un conjunto de signos y síntomas clínicos.

Hay tres signos principales para que la enfermedad se pueda diagnosticar de forma precoz

- Fenómeno de Raynaud
- Edema en dedos de las manos
- ANAS positivos<sup>15</sup>



---

Debe de realizarse una biometría hemática completa, examen general de orina, química sanguínea y pruebas de función hepática, pedir niveles de “creatinina fosfoquinasa”, hormona estimulante de la tiroides.

Hay en algunos casos, anemias de procesos crónicos, déficit de B12 y/o folatos, sangrado digestivo, hemólisis vascular, elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) o de la proteína C reactiva (PCR) sugiere, generalmente, la existencia de complicaciones relacionadas o no con la enfermedad.<sup>26</sup>

Existen criterios preliminares para establecer el diagnóstico temprano de Esclerosis Sistémica (European League Against Rheumatism EULAR) (Scleroderma Trial and Research EUSTAR), en los que se incluyen variables clínicas, vasculares y serológicas, particularmente Fenómeno de Raynaud, edema de dedos con tendencia a esclerodactilia, capílaroscopia anormal con patrón de esclerodermia y anticuerpos anticentrómero y anti-topoisomerasa-I positivos.

Para saber si hay alguna afección cardíaca es recomendable realizar resonancia que es un estudio de imagen fiable y sensible para diagnosticar alguna involucración cardíaca en el paciente con Esclerosis Sistémica. En comparación con la ecocardiografía, la resonancia magnética puede proporcionar información adicional mediante la visualización de la fibrosis miocárdica e inflamación.



El ecocardiograma Doppler, el electrocardiograma de monitorización ambulatoria (Holter) y la gammagrafía cardíaca son métodos útiles y sensibles para evaluar afección cardíaca en el paciente con SSc.<sup>6</sup>

Es recomendable realizar estudios al menos una vez al año, durante los primeros cinco años de la enfermedad, con la intención de investigar cambios restrictivos en la función pulmonar, con una reducción de los volúmenes respiratorios. Es importante reconocer que la radiografía de tórax, permite identificar daño establecido de enfermedad pulmonar intersticial, lo que limita su utilidad clínica en etapas tempranas de la enfermedad. La tomografía de alta resolución (TCAR) es más precisa en comparación a la radiografía de tórax, para detectar y caracterizar la enfermedad pulmonar difusa. Las anomalías identificadas con la tomografía correlacionan de forma más estrecha con la alteración de las pruebas de función respiratoria.<sup>8</sup>

Para el diagnóstico de las manifestaciones esofágicas, se debe realizar radiografías con bario, manometría esofágica, endoscopia y pH-metría. La manometría esofágica es el estándar para evidenciar la hipomotilidad esofágica, con disminución del esfínter esofágico inferior y la amplitud de las contracciones. Estas anomalías producen un retraso en el vaciamiento esofágico que afecta principalmente los dos tercios distales del esófago.<sup>8</sup>



### 3.14 Tratamiento

Hoy en día no hay algún tratamiento que cambie la evolución natural de la Esclerosis Sistémica, se debe actuar para disminuir los síntomas y hacer lento el avance de lesiones en los órganos afectados.

El tratamiento óptimo se basa en:

- Diagnóstico rápido y preciso
- Clasificación de la enfermedad
- Reconocer las complicaciones de los órganos afectados en las primeras etapas <sup>27</sup>

Para el tratamiento de la fibrosis se ha administrado antifibróticos e inmunosupresores, como los corticoesteroides, la D-penicilamina, el interferón gamma, la ciclosporina A, el metotrexato, la ciclofosfamida, el calcitriol, la colchicina, entre otros, con poco éxito.

Sin embargo, se han logrado algunos adelantos en el tratamiento de la afectación específica de algunos órganos, como el tratamiento con procinéticos en las alteraciones del esófago y gastrointestinales.

En el tratamiento de la esofagitis ha sido de gran utilidad el uso de los inhibidores de la bomba de protones, como el omeprazol, el esomeprazol, etc.

En el tratamiento del fenómeno de Raynaud los antagonistas del calcio, como la nifedipina, la felodipina y los inhibidores de los receptores de angiotensina, como el losartán y el iloprost, han tenido un papel importante. Los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina han disminuido la frecuencia y la mortalidad de las crisis renales.<sup>9</sup>



## Fármacos modificadores de la enfermedad

Debido a la participación de mecanismos inmunológicos en la patogenia de la Esclerosis Sistémica (infiltración linfocitaria, estimulación de linfocinas y producción de autoanticuerpos) se ha considerado que algunos fármacos inmunosupresores podrían ser útiles. Sin embargo, con algunos de ellos los resultados han sido insatisfactorios, como con el clorambucil, el 5-fluorouracilo y el metotrexato. La ciclosporina A disminuye la fibrosis en estos pacientes.<sup>9</sup>

En la actualidad no hay un tratamiento que cure la Esclerosis Sistémica; sin embargo, el enfoque terapéutico debería iniciarse desde las etapas muy tempranas de la enfermedad. Se ha propuesto el uso de ciclofosfamida y esteroides en las etapas iniciales de la misma, antes que se establezca la fibrosis, y se ha demostrado que pueden ser de gran utilidad. En la fibrosis intersticial pulmonar el tratamiento con ciclofosfamida puede mejorar la inflamación que se manifiesta antes de que se desencadene la fibrosis.

La D-penicilamina es un agente inmunomodulador que interfiere con el entrecruzamiento de las fibras de colágeno. Es el medicamento más prescrito y con mejores resultados para tratar la fibrosis en la Esclerosis Sistémica. Su administración ha sido controvertida; sin embargo, en estudios recientes se ha demostrado que tiene un papel favorable en la historia natural de la enfermedad, en especial en la afectación de la piel, por lo que se ha considerado el tratamiento de elección de la Esclerosis Sistémica.<sup>10</sup>



El interferón gamma es otro medicamento que puede ser útil, ya que inhibe la síntesis de colágeno. Otros agentes, como la colchicina, han demostrado resultados no consistentes en cuanto a disminución del endurecimiento de la piel.

El calcitriol se ha utilizado principalmente en la esclerodermia localizada y en algunos pacientes con Esclerosis Sistémica los resultados han sido inconsistentes.<sup>10</sup>

#### Tratamiento del fenómeno de Raynaud

En la patogenia de la Esclerosis Sistémica las alteraciones vasculares son muy importantes. La aspirina y el dipiridamol, que alteran la función plaquetaria, no han sido de gran utilidad. La ketanserina, un antagonista de la serotonina, disminuye la frecuencia y la gravedad de dicho fenómeno y promueve la curación de las úlceras digitales; no obstante, no tiene efecto benéfico en el endurecimiento de la piel y en la afectación de los órganos. Los análogos de las prostaglandinas, como el iloprost, pueden disminuir el fenómeno de Raynaud y las úlceras digitales.<sup>8</sup>

Los antagonistas del calcio son los medicamentos de elección, en especial la nifedipina, a dosis de 10 mg cada 12 u 8 horas. Disminuyen la frecuencia y la gravedad del fenómeno de Raynaud; sin embargo, los antagonistas del calcio de acción prolongada también son de gran utilidad, como la amlodipina, el diltiazem, el prazosin, la nitroglicerina, en parches o tópica, los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y los antagonistas AT-1, como el losartán.<sup>9</sup>



En la actualidad, el antagonista de receptores de la endotelina, bosentán, a dosis de 125 mg cada 12 horas por vía oral alivia el fenómeno de Raynaud y las úlceras digitales.

En el tratamiento del fenómeno de Raynaud es importante evitar la exposición al frío y no tomar medicamentos que puedan exacerbarlo, como los betabloqueadores, la bromocriptina, entre otros.<sup>9</sup>

#### Afectación del esófago y gastrointestinal

El principal tratamiento para la disfunción esofágica es: dieta, cambios en estilo de vida y los medicamentos. Es esencial el uso de inhibidores de la bomba de protones. La elección del agente procinético depende de la condición del paciente y la extensión de la dismotilidad gastrointestinal: metoclopramida (para todo el intestino), la domperidona (para el estómago y el intestino delgado) y eritromicina (para el estómago). La octreotida es eficaz sólo para alteración de la motilidad del intestino delgado y se puede utilizar en combinación con procinéticos.

Los inhibidores de la bomba de protones deben ser utilizados para la prevención del reflujo gastroesofágico asociado a Esclerosis Sistémica, úlcera esofágica y estenosis.

La administración de procinéticos se deben utilizar para el manejo de trastornos sintomáticos de la motilidad (disfagia, la ERGE, saciedad precoz, distensión abdominal, psuedoobstrucción, gastroparesia) <sup>8</sup>

#### Afectación cardiopulmonar

Para tratar la fibrosis pulmonar avanzada no existe un tratamiento satisfactorio; sin embargo, en las fases iniciales, cuando hay alveolitis





---

inflamatoria, los esteroides y los inmunosupresores, como la ciclofosfamida, pueden ser útiles. Para la hipertensión arterial pulmonar tampoco existe un tratamiento efectivo, en algunos casos se ha usado la nifedipina y la ciclofosfamida.<sup>9</sup>

#### Afectación renal: crisis renal

La crisis renal es una de las complicaciones más graves; no obstante, los IECA son útiles debido a su capacidad de inhibir la hiperreninemia subyacente y de controlar la hipertensión arterial. Los IECA han mejorado la supervivencia de estos pacientes y han disminuido los requerimientos de diálisis. El diagnóstico debe hacerse oportunamente y el tratamiento con IECA iniciarse de manera inmediata.<sup>8,9</sup>



---

## CAPÍTULO 4. MANIFESTACIONES ORALES

Con frecuencia, el tratamiento de los síntomas de pacientes con Esclerosis Sistémica se basa solo en los síntomas graves y no se toma en cuenta los demás. En los pacientes con SSc difusa se destacan los cambios faciales con apertura oral disminuida, labios finos y retraídos, arrugas periorales y esclerosis de la piel que alteran la apariencia. La telangiectasia a menudo se desarrolla en las mucosas orales en pacientes con enfermedad limitada o difusa, sin embargo, estas lesiones a menudo pasan desapercibidas y rara vez se rompen y sangran. Además de la angustia psicológica de estos cambios estéticos, las alteraciones en la arquitectura facial pueden contribuir a la malnutrición debido a la fatiga con la masticación y a la capacidad reducida de ingerir grandes bolos de alimentos sólidos. La xerostomía y la enfermedad periodontal son complicaciones prevalentes.<sup>6</sup>

### 4.1 Microstomía

Tres factores principales de la microstomía son: una apertura oral reducida, síndrome de Sjögren y problemas estéticos. La microstomía se presenta en hasta el 80% de los pacientes con SSc, y la disminución de la movilidad y la fuerza oral deterioran significativamente la calidad de vida. La apertura oral reducida hace que la higiene oral diaria y el tratamiento dental sean más complejos y desafiantes, y en ocasiones a los pacientes se les niega la atención dental por completo debido al acceso restringido a la cavidad oral. Una apertura oral estrecha se correlaciona con una higiene oral deficiente y con un mayor número de caries dentales.<sup>28</sup>

La comisurotomía se usa con poca frecuencia para tratar la microstomía debido a la preocupación por la mala curación de la herida. Los regímenes simples de ejercicio oral pueden ser tratamientos efectivos para microstomía.<sup>28</sup>

Ejercicios simples para ampliar la apertura oral

- a) El paciente coloca el pulgar derecho en la esquina del lado izquierdo de la boca y lo estira durante 10 a 15 segundos. Luego, el paciente coloca el pulgar izquierdo en la esquina del lado derecho de la boca y lo estira (figura 12)<sup>6</sup>



Figura 12 Pulgar derecho en la esquina del lado izquierdo de la boca

- b) Después de hacer cada lado, el paciente estira ambos lados simultáneamente. Los pasos (a) y (b) deben repetirse cinco a diez veces (figura 13).<sup>6</sup>



Figura 13 paciente estirando ambos lados simultáneamente

- c) Una pila de abatelenguas unidos por una banda de goma es insertado en la boca desde los dientes centrales hasta los molares en un lado. El paciente utiliza tantos depresores de la lengua como sea necesario para estirar la piel facial y la musculatura. Después de mantener la postura durante varios minutos, el lado contralateral se estira de la misma manera (figura 14).<sup>6</sup>



Figura 14 Abatelenguas insertado en la boca del paciente desde los dientes centrales hasta los posteriores

- d) Se aumentan las repeticiones y el número de abatelenguas gradualmente (figura 15).<sup>6</sup>



Figura 15 Se aumenta el número de abatelenguas

#### 4.2 Telangiectasia

Las telangiectasias son malformaciones vasculares cutáneas que se encuentran comúnmente en la esclerosis sistémica y se cree que son secundarias a la angiogénesis desordenada en el tejido isquémico. Las telangiectasias se desarrollan principalmente en regiones cutáneas expuestas de las manos y la cara que tienen implicaciones estéticas notables, y también se pueden encontrar en superficies de la mucosa oral, típicamente la mucosa labial. Las telangiectasias pueden sangrar después de un trauma, pero generalmente no presentan un riesgo clínico significativo.<sup>28</sup>

Muchos pacientes las consideran antiestéticas y se pueden hacer esfuerzos para ocultar telangiectasias extraorales con cremas de camuflaje y maquillaje. Se ha demostrado que los tratamientos basados en luz como el láser de colorante pulsado y la luz pulsada intensa tienen una eficacia a corto plazo en la esclerosis sistémica, pero no se conocen las tasas de recidiva a largo plazo.<sup>28,29</sup>



Figura 16 Telangiectasia presente el labios y lengua<sup>28</sup>

Desde una perspectiva estética, se han realizado intentos utilizando un tratamiento de láser pulsado CO<sub>2</sub>. El uso de rellenos dérmicos y las inyecciones de botulinum también se utilizan a veces con buenos resultados pero no han sido reportados funcionalmente, solo estéticamente. Los ejercicios diarios que intentan estirar los tejidos de la cara y el cuello son efectivos para mejorar la apertura de la boca, a largo plazo no hay buenos resultados porque muchos pacientes dejan de hacer los ejercicios. Se han desarrollado varias "ortesis de microstomía" para varias indicaciones, incluidas la postradioterapia y las quemaduras, pero dichos dispositivos no se han investigado si hay un buen resultado para pacientes con esclerosis sistémica. Hay otros abordajes no quirúrgicos para microstomía, incluida la terapia de luz pulsada intensa, . También se han notificado intervenciones quirúrgicas exitosas para aumentar la apertura oral, como la comisuroplastia y el injerto de grasa autóloga en la SSc, pero deben reservarse para la casos más severos.<sup>28,30</sup>



### 4.3 Atrofia y ulceración de la mucosa oral

La atrofia y ulceración de la mucosa oral pueden producirse en la SSc secundaria a una ingesta nutricional deficiente y deficiencias vitamínicas. La ulceración oral también puede ser una consecuencia adversa del tratamiento farmacológico de la esclerosis sistémica, que incluye metotrexato, azatioprina y ciclofosfamida. Es necesaria la corrección de cualquier deficiencia nutricional, el tratamiento tópico de las úlceras con agentes de cobertura y la sustitución de medicamentos inmunosupresores según sea necesario. Las úlceras persistentes que no cicatrizan aún se deben tratar con precaución, y se puede indicar una biopsia para descartar una patología maligna.<sup>31,32</sup>

### 4.4 Xerostomía

La xerostomía se reporta en aproximadamente dos tercios de los pacientes con Esclerosis Sistémica y se considera moderada a severa en más de la mitad de estos pacientes. La xerostomía puede ocurrir por dos mecanismos distintos: destrucción inmune mediada del tejido acinar (como se encuentra típicamente en el síndrome de Sjögren), o fibrosis de las glándulas salivales reduciendo su capacidad exocrina. La presencia del síndrome de Sjögren en pacientes con SSc parece tener una mayor asociación con la Esclerosis Sistémica limitada.

El tratamiento inicial debe incluir consejos específicos para mantener una hidratación oral adecuada, minimizar la frecuencia de los alimentos, bebidas azucarados y estimular el flujo de saliva con chicle sin azúcar.<sup>28,31</sup>

Los pacientes deben tener intervalos de recordatorio dental apropiados y deben recibir cuidados preventivos apropiados tales como como aplicación tópica de flúor, uso de hilo dental, pasta de dientes y enjuague bucal.



---

Existe una gran cantidad de productos artificiales de reemplazo de saliva disponibles en gel, spray y pastillas, y pueden ser útiles en pacientes con síntomas de xerostomía. La remisión a los departamentos de medicina oral puede ser necesaria para aquellos que no responden a medidas locales simples. El hidrocioruro de pilocarpina se puede recetar en un entorno hospitalario para estimular la producción de saliva, pero solo es efectivo en aquellos con alguna función residual de la glándula.<sup>33</sup>

#### 4.5 Ensanchamiento del espacio del ligamento periodontal

El ensanchamiento del ligamento periodontal es una característica radiográfica reportada de la Esclerosis Sistémica, pero debería ser considerado como un hallazgo incidental en lugar de una característica de diagnóstico. Los estudios han informado que el ancho del espacio del ligamento periodontal aumenta significativamente, en promedio, en comparación con la población general, y los dientes posteriores se afectan en mayor grado. La causa y los mecanismos precisos de esta ensanchamiento en ausencia de una causa patológica infecciosa aún no se han aclarado; sin embargo, se ha propuesto que el volumen del espacio del ligamento periodontal se incrementa debido a la síntesis excesiva de colágeno.<sup>34</sup> Figura 17



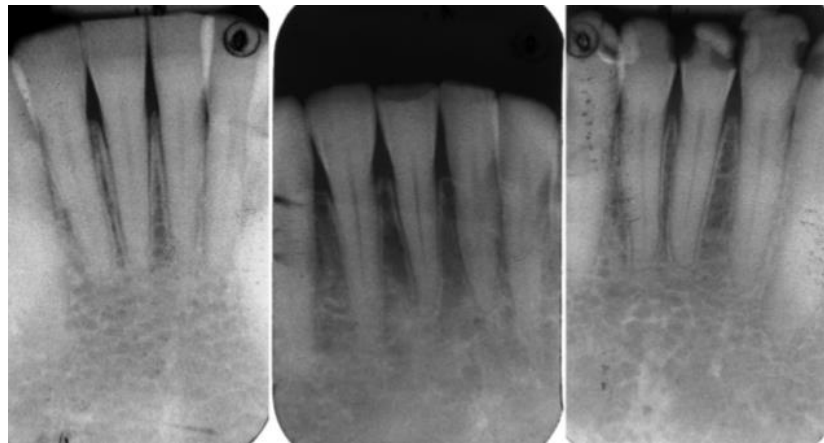


Figura 17 Se puede observar ensanchamiento del espacio del ligamento periodontal en la zona de anteriores.<sup>35</sup>

#### 4.6 Reabsorción mandibular

Se ha informado reabsorción mandibular en 10-33% de los pacientes con Esclerosis Sistémica y con mayor frecuencia afecta a los ángulos de la mandíbula, seguido del cóndilo, el proceso coronoides y la rama ascendente. También se ha informado de resorción del arco cigomático. Los mecanismos subyacentes no se conocen bien, pero se cree que son principalmente de origen vascular, y los patrones de reabsorción sugieren que los sitios de inserciones musculares son particularmente vulnerables a la lesión isquémica de esta naturaleza. La reabsorción puede ser visible en las radiografías y el grado y la distribución de la reabsorción pueden extenderse desde la disminución de los ángulos hasta la concavidad más pronunciada de la rama posterior y, finalmente, a una reabsorción más extensa. La reabsorción mandibular puede provocar asimetría, maloclusión, osteomielitis y fracturas.<sup>28</sup>

Se ha informado neuralgia del trigémino en la esclerosis sistémica, con la reabsorción mandibular propuesta como posible factor.

La reabsorción generalmente se trata de forma conservadora, pero la reconstrucción total de la ATM se ha utilizado en la manejo de la resorción condilar significativa.<sup>36</sup> Figura 18

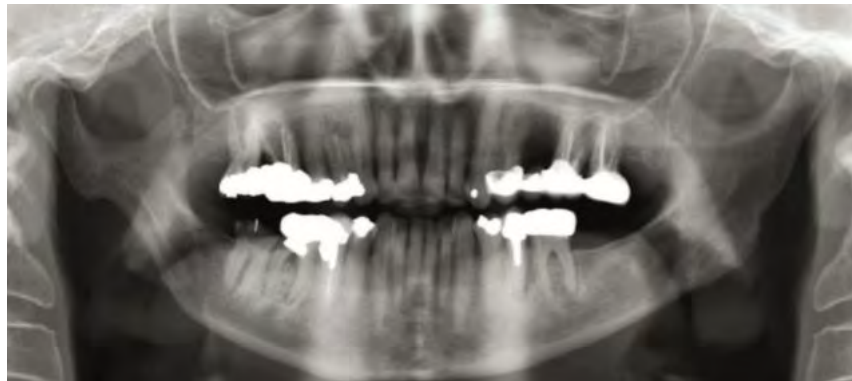


Figura 18 Se observa resorción la rama de la mandíbula.<sup>28</sup>

#### 4.7 Enfermedad periodontal

La pérdida de los dientes se asocia con una función pobre de las manos, enfermedad por reflujo gastrointestinal y disminución de la saliva. La enfermedad periodontal ha sido reportada en hasta el 95% de los pacientes con esclerodermia, y el hallazgo más común es la ensanchamiento del espacio del ligamento periodontal.

El aumento de la enfermedad periodontal puede no deberse únicamente a una mala higiene oral; Los pacientes con esclerodermia tienen más enfermedad periodontal pero puntajes de placa y cálculo similares a los de pacientes con salud.

En un estudio realizado por Wood y Lee, puede generarse movilidad dental, que se produce en el 62% de los pacientes con esclerodermia.<sup>28,37</sup>



---

La resorción ósea del ángulo mandibular y el proceso coronoides pueden contribuir a reducir la fuerza y la movilidad oral en la SSc, las erosiones mandibulares están asociadas con la presencia de ensanchamiento del espacio del ligamento. Se ha observado una vasculopatía obliterante de vasos sanguíneos pequeños en el ligamento periodontal engrosado de un paciente con esclerosis sistémica, se ha sugerido que la mala perfusión en la esclerodermia puede aumentar la susceptibilidad a la enfermedad periodontal.

La destreza manual limitada y el rango de movimiento de las articulaciones se correlacionan con el aumento de la caries dental. Peor aún, la inflamación gingival se ha asociado con una mala destreza manual y una disminución de los hábitos de limpieza.

Una solución de bajo costo para este problema puede ser hacer que el dentista moldee un agarre personalizado en el mango del cepillo de dientes con acrílico. Si esto no es efectivo, puede ser necesario considerar un cepillo de dientes eléctrico.<sup>6,28,38</sup>



---

## CONCLUSIONES

La Esclerosis Sistémica es una enfermedad que afecta a piel, corazón, pulmones, riñones y al sistema digestivo. Para su diagnóstico es necesario realizar varios estudios, pero no hay un estudio específico para poder diagnosticar la enfermedad.

Es una enfermedad poco frecuente y por ello aún no hay un tratamiento definitivo, el tratamiento está enfocado en la sintomatología y en la afección que ocasiona a diversos órganos.

Es importante que así como se han estudiado sus manifestaciones sistémicas, también es recomendable realizar más estudios en relación con las manifestaciones orales que presentan estos pacientes y así ayudarlos a que tengan una mejor calidad de vida.

Dentro de las manifestaciones orales de la Esclerosis Sistémica encontramos que algunos pacientes presentan microstomía, ulceración en la mucosa, telangiectasias, xerostomía, ensanchamiento del espacio del ligamento periodontal, resorción mandibular y enfermedad periodontal.

Algunos autores mencionan que la pérdida de los órganos dentales se asocia con una función deficiente de las manos, enfermedad por reflujo gastrointestinal y disminución de la saliva.

En relación a la enfermedad periodontal hay diversos estudios que mencionan que esta enfermedad se presenta en estos pacientes especialmente por la falta de higiene ya que presentan fibrosis, calcinosis y



---

ulceraciones en las manos, esto limita los movimientos manuales e impide tener una higiene oral adecuada.

En relación a su tratamiento oral, es recomendable enseñar a los pacientes ejercicios para evitar que la microstomía que pueden presentar complique el tratamiento odontológico, por lo que es importante recomendarles que visiten frecuentemente al especialista para poder tener un mejor control.

Finalmente el Cirujano Dentista debe realizar interconsultas con el médico internista, reumatólogo, cardiólogo, neumólogo y gastroenterólogo ya que son pacientes que toman demasiados medicamentos y para la atención odontológica es de vital importancia tener conocimiento de los medicamentos prescritos a los pacientes.



---

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gómez de Ferraris M. E. Campos Muñoz A. Histología, embriología e ingeniería tisular bucodental. Ed. Medica panamericana. 3ª edición. México. 2009 Pp. 137-177
2. H. Ross, Michael; Wojciech, Paulina. Histología: Texto y Atlas color con Biología Celular y Molecular. 6º ed. Editorial Médica Panamericana. 2012. Pp. 518-539
3. Lesley Ann. Oral Mucosa in Health and Disease. Springer international publishing. 2018. Pp 3
4. Carranza FA, Newman MG, Takei HH, Klokkevold PR. Periodontología clínica. 11ª ed. Mexico: Amolca; 2014. Pp 12-53
5. Lindhe J. Periodontología Clínica e Implantología Odontológicas. 6ª ed., México: Médica panamericana, 2017. Pp. 5-45
6. Varga J, Denton C, Wigley Mm, Allanore Y, Kuwana M. Scleroderma: From Pathogenesis to Comprehensive Management. 2nd ed. New york Springer Nature. Pp. 133-197,297-375,423-443, 461-473,533-551.
7. Chiffrot H, Fautrel B, Sordet C, Chatelus E, Sibia J. Incidence and prevalence of systemic sclerosis: a systematic literature review. Semin Arthritis Rheum. 2008. Pp. 223-235.
8. Diagnóstico, Tratamiento y Pronóstico de la Esclerosis Sistémica. México: Secretaría de Salud, 2010.
9. Vera O. Esclerosis sistémica. Medicina Interna de México, 2006 (3);231-245
10. Mendez A. tema 6-2013 esclerosis sistémica. Rev. Clínica de la Escuela de Medicina UCR – HSJD. 2013



11. Leroy EC, Black C, Fleischmajer R, Jablonska S, Krieg T, Medsger Jr TA, et al. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol.* 1988. Pp 202–205.
12. Van den Hoogen F. 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. *Ann Rheum Dis.* 2013. Pp. 1747–1755.
13. Nihtyanova SI, Schreiber BE, Ong VH, Rosenberg D, Moinzadeh P, Coghlan JG, Wells AU, Denton CP. Prediction of pulmonary complications and long-term survival in systemic sclerosis. *Arthritis Rheumatol.* 2014;66(6):1625–1635.
14. Dellaripa PF, Fischer A, Flaherty KR, editors. *Pulmonary manifestations of rheumatic diseases: a comprehensive guide.* 1st ed. New York: Springer; 2014. Pp. 37-49.
15. Hachulla E, Gressin V, Guillemin L, Carpentier P, Diot E, Sibilia J, et al. Early detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: a French nationwide prospective multicenter study. *Arthritis Rheum.* 2005. 3792–3800.
16. Fisher MR, Forfia PR, Chamera E, Houston-Harris T, Champion HC, Girgis RE, et al. Accuracy of Doppler echocardiography in the hemodynamic assessment of pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med.* 2009. (179) 615–621.
17. Mathai SC, Hummers LK, Champion HC, Wigley FM, Zaiman A, Hassoun PM, et al. Survival in pulmonary hypertension associated with the scleroderma spectrum of diseases: impact of interstitial lung disease. *Arthritis Rheum.* 2009. 60 (2);569–577.
18. Condliffe R, Kiely DG, Peacock AJ, Corris PA, Gibbs JS, Vrapai F, et al. Connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension in the modern treatment era. *Am J Respir Crit Care Med.* 2009. Pp 151–157.



- 
19. Steen VD, Medsger TA. Changes in causes of death in systemic sclerosis, 1972–2002. *Ann Rheum Dis.* 2007; 66 (7) 940–944.
  20. Steen VD, Syzd A, Johnson JP, Greenberg A, Medsger Jr TA. Kidney disease other than renal crisis in patients with diffuse scleroderma. *J Rheumatol.* 2005. Pp 649–655.
  21. Arnaud L, Huart A, Plaisier E, Francois H, Mougnot B, Tiev K, et al. ANCA-related crescentic glomerulonephritis in systemic sclerosis: revisiting the “normotensive scleroderma renal crisis”. *Clin Nephrol.* 2007. Pp 165–170.
  22. Teixeira L, Mouthon L, Mahr A, Berezne A, Agard C, Mehrenberger M, et al. Mortality and risk factors of scleroderma renal crisis: a French retrospective study of 50 patients. *Ann Rheum Dis.* 2008. Pp 110–116.
  23. Budisavljevic MN, Cheek D, Ploth DW. Calciphylaxis in chronic renal failure. *J Am Soc Nephrol JASN.* 1996. Pp 978–982.
  24. Avouac J, Mogavero G, Guerini H, Drape JL, Mathieu A, Kahan A, et al. Predictive factors of hand radiographic lesions in systemic sclerosis: a prospective study. *Ann Rheum Dis.* 2011. Pp. 630–633
  25. Valenzuela A, Chung L, Casciola-Rosen L, Fiorentino D. Identification of clinical features and autoantibodies associated with calcinosis in dermatomyositis. *JAMA Dermatol.* 2014. Pp. 150
  26. J. J. Alegre Sancho, E. Beltrán Catalán, I. Chalmeta Verdejo, N. Fernández Llanio, J. Ivorra Cortés, J. A. Román Ivorra Sección Reumatología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia Pp. 193-234
  27. Dan L. Longo, Dennis L. Kasper Harrison. Principios de medicina interna McGraw-Hill / Interamericana de España, S.A., 2012 Pp.
  28. Veale B.J, Jablonski R. J, Frech T. M, Pauling J.D. Orofacial manifestations of systemic sclerosis. *British Dental Journal*, Volume 221 No. 6. September 23 2016 Pp 305-310.





- 
29. Ardita Aliko, Adem Alushi, Argjend Tafaj, Fatmir Lela. *International Dental Journal* (2010) 60, Pp 353-358
  30. Vitali C, Borghi E, napoletano A, et al. Oropharyngolaryngeal disorders in scleroderma: development and validation of the SLS scale. *Dysphagia*. 2010. Pp 127–38.
  31. Versole LR, Jacobsen PL, Stone CE. Oral and gingival changes in systemic sclerosis (scleroderma). *J Periodontology*. 1984. 175–178.
  32. Naylor WP, Douglass CW, Mix E. The nonsurgical treatment of microstomia in scleroderma: a pilot study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1984. (6) 508
  33. Pizzo G, Scardina GA, Messina P. Effects of a nonsurgical exercise program on the decreased mouth opening in patients with systemic scleroderma. *Clin Oral Investig*. 2003. 8(1); 175–178.
  34. Yuen HK, Marlow NM, Reed SG, et al. Effect of orofacial exercises on oral aperture in adults with systemic sclerosis. *Disabil Rehabil*. 2012. 34(1); 84–89.
  35. Marie Dagenais, DMD, David MacDonald, DMD, Murray Baron, Marie Hudson, Solène Tatibouet, Russell Steele, Sabrina Gravel, BSc, MSc, Shrisha Mohit, Tarek El Sayegh, Janet Pope, Audrey Fontaine, Ariel Masseto, Debora Matthews, Evelyn Sutton, Norman Thie, Niall Jones, Maria Copete, Dean Kolbinson, Janet Markland, Getulio Nogueira-Filho, David Robinson, and Mervyn Gornitsky. The Canadian Systemic Sclerosis Oral Health Study IV: oral radiographic manifestations in systemic sclerosis compared with the general population. *Oral And Maxillofacial Surgery*. 2015. 120(2): 104–111.
  36. Yuen HK, Weng Y, Bandyopadhyay D, et al. Effect of a multifaceted intervention on gingival health among adults with systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol*. 2011. Pp. 526–32.



- 
37. Wood RE, Lee P. Analysis of the oral manifestations of systemic sclerosis (scleroderma). *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1988. Pp. 172–178
38. Sordet C, Depinay C. Systemic sclerosis- associated Sjögren’s syndrome and relationship to the limited cutaneous subtype: results of a prospective study of sicca syndrome in 133 consecutive patients. *Arthritis Rheum.* 2006. 54;(7) 2243–2249.