

“ESCLERODERMIA. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.”
AUTOR: SEUDÓNIMO 357900
Presentado para optar al PREMIO BIENAL 2020
COLEGIO de ODONTÓLOGOS de la PROVINCIA de BUENOS AIRES
CATEGORÍA: MONOGRAFIA
FECHA de presentación: julio de 2020

El propósito de esta comunicación es el de enfatizar y destacar la importancia de la conducta activa que debe tener el odontólogo de práctica general ante la posibilidad de que pacientes con enfermedades sistémicas con impacto en la cavidad bucal desarrollen patologías dento-maxilares.

El caso que se presenta a continuación es el de una paciente que era tratada por una enfermedad que se logró diagnosticar en su adolescencia y cuyo tratamiento era multidisciplinario, incluyendo a la odontoestomatología.

Si bien éste es un caso inusual en la práctica odontológica, desde esta monografía la intención es reforzar la idea de tener una conducta de resolución de patologías bucales desde la oportunidad más temprana posible, previniendo complicaciones en el futuro, teniendo en cuenta su patología de base.

Se realiza una búsqueda bibliográfica, la cual es citada de acuerdo a Normas de Vancouver. Declaro que no poseo conflicto de intereses.

El autor

- **ÍNDICE**

RESÚMEN – ABSTRACT.....	pág. 2
PALABRAS CLAVE – KEY WORDS.....	pág. 2
INTRODUCCIÓN.....	pág. 3
PRESENTACIÓN DEL CASO. MATERIAL Y MÉTODOS.....	pág. 3
RESULTADOS.....	pág. 5
DISCUSIÓN.....	pág. 6
CONCLUSIONES.....	pág. 13
BIBLIOGRAFÍA.....	pág. 14

- **RESÚMEN.** La esclerodermia pertenece a un grupo de enfermedades autoinmunes del tejido conectivo, que produce inflamación, disfunción vascular y fibrosis excesiva del tejido conectivo de soporte de la piel y los órganos viscerales. A nivel bucal se evidencian afecciones como xerostomía, microstomía, así como caries y enfermedad periodontal por problemas en el control de la placa bacteriana. El tratamiento odontológico requiere un manejo integral por parte de los profesionales, que comprenda las patologías orales presentes y los síntomas permanentes característicos de la enfermedad sistémica de base. El objetivo de este artículo es presentar un caso de esclerodermia, resaltando sus manifestaciones buco máxilo faciales. Se realiza una búsqueda de bibliografía.
- **ABSTRACT.** Scleroderma belongs to a group of autoimmune connective tissue diseases that causes inflammation, vascular dysfunction and excessive fibrosis of the connective tissue supporting the skin and visceral organs. In the mouth, conditions such as xerostomia, microstomy, as well as caries and periodontal disease due to problems in the control of bacterial plaque are evident. Dental treatment requires a comprehensive management by professionals who understand oral pathologies and permanent characteristic symptoms of systemic disease. The aim of this paper is to present one case of scleroderma highlighting present oral and maxillo facial manifestations. A bibliography search is performed.
- **PALABRAS CLAVE:** esclerodermia sistémica, esclerodermia localizada, manifestaciones bucales, microstomía, odontología.
- **KEY WORDS:** scleroderma systemic, scleroderma localized, oral manifestation, microstomia, dentistry.

• INTRODUCCIÓN

La Esclerodermia es una enfermedad autoinmune, poco común, que afecta la piel y órganos internos, lo que significa que el sistema inmunitario del organismo está causando inflamación y otras anomalías en esos tejidos.¹ De etiología desconocida, su evolución puede ser muy grave. El principal efecto de la esclerodermia es el engrosamiento y endurecimiento de la piel, e inflamación y cicatrización de muchas partes del cuerpo que causan problemas en los pulmones, riñones, corazón, aparato digestivo y otras áreas.

A nivel buco máxilo facial los signos más frecuentes son la dificultad para la apertura bucal por la microstomía y la xerostomía, entre otros.

La enfermedad es poco frecuente y aún no existe una cura para la esclerodermia, pero ya se cuenta con tratamientos eficaces para algunas formas de la enfermedad.

• PRESENTACIÓN del CASO CLÍNICO. MATERIAL Y MÉTODOS.

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino, caucásica, de 16 años que es traída a la consulta odontológica en el año 1995 por su médica clínica, especialista en Reumatología.

La paciente había comenzado con dolores articulares en sus manos y codos, rigidez y úlceras en las falanges distales de sus manos. También ya presentaba fenómeno de Raynaud desde hacía 6 años. Se observaban otras alteraciones como microstomía, telangiectasias en frente, pómulos y tórax, piel acartonada, dedos en salchicha con reabsorción de falanges distales y lesiones ulceradas en pulpejos y codos, y limitación en la prensión de manos y brazos. La paciente fue internada para realizar los estudios correspondientes, con el diagnóstico presuntivo de Esclerodermia. Como parte de ellos, la paciente es llevada al Servicio de Odontología para su evaluación y tratamiento.

En la primera consulta odontológica presenta dificultad leve en la apertura bucal, flujo salival levemente disminuido, dificultad en la alimentación, decaimiento general. La interconsulta fue realizada por su médica clínica de cabecera que la atiende en el Hospital Interzonal, hacia donde se traslada desde otra localidad de la provincia de Buenos Aires. La preocupación de la médica era aliviar sus dolores bucales, mejorar su alimentación y su estado anímico.

La biopsia de piel (B-1054-95) informa el diagnóstico final de "Esclerodermia" detallando "piel con adelgazamiento de la epidermis, colagenización dérmica que engloba los anexos y leve infiltrado inflamatorio crónico inespecífico".

De esta manera, se realiza el diagnóstico final de Esclerodermia Sistémica, en la actualidad denominada **Esclerosis Sistémica (ES)**.

La paciente se va de alta, continúa con los tratamientos médicos indicados y con atención odontológica en su ciudad.

En 2011, nuevamente vuelve al Servicio de Odontología, por interconsulta de su médica. En la inspección facial presenta telangiectasias, con la piel seca, estirada y engrosada (Fig. 1). En las manos se ve el signo de Raynaud, y una posición de las manos "en garra", (signo denominado "esclerodactilia") con alteraciones a nivel de las uñas. (Fig. 2)

Como antecedente podemos mencionar que la paciente había consultado esporádicamente al odontólogo, tanto en su localidad como en el Hospital Interzonal. La paciente tuvo períodos de depresión, por lo que fue tratada por profesionales de Salud Mental. Comenzó a padecer problemas esofágicos, por lo que también fue tratada por el Servicio de Gastroenterología. Debido a sus nuevos problemas cardíacos fue tratada por el Servicio de Cardiología.

La paciente presenta microstomía: la apertura bucal era de 10 mm, aproximadamente (Fig. 3). Encías sangrantes y dolorosas, halitosis.

Con esta situación general, presentando un hemograma normal, se procedió a aliviar su situación bucal, como primer paso: inactivación de caries, terapia básica periodontal, motivación, detartraje. En la segunda etapa, se preveía avanzar en restauraciones dentales y, de acuerdo a su evolución de clínica médica, rehabilitar la totalidad de su boca.

Se realiza un plan de diagnóstico y tratamiento, y se le indica una ortopantomografía, donde se observa: ausencia de piezas 18, 26, 27, 35, 36, 45; resto radicular en 46; pieza compatible con 28 retenida; caries en 17, 38, 48; zonas radiolúcidas periapicales (compatibles con infección en el sector anterior inferior, de 33 a 44); endodoncia en 11; coronas en 11 y 21. Se observan alteraciones de ambas ramas montantes de la

mandíbula, modificación de los ángulos mandibulares, y deformación de los cóndilos.
(Fig. 4)

El plan de tratamiento incluía eliminación de focos infecciosos, limitación del daño, terapia periodontal e intentar normalizar su oclusión.



Fig. 1. Telangiectasias faciales en un paciente con Esclerodermia del tipo Sistémica (Esclerosis Sistémica)



Fig. 2. Esclerosis Sistémica. Fenómeno de Raynaud, alteraciones ungueales y en los dedos.



Fig. 3. Esclerosis Sistémica. Apertura bucal disminuida por la microstomía y las alteraciones en ATM.

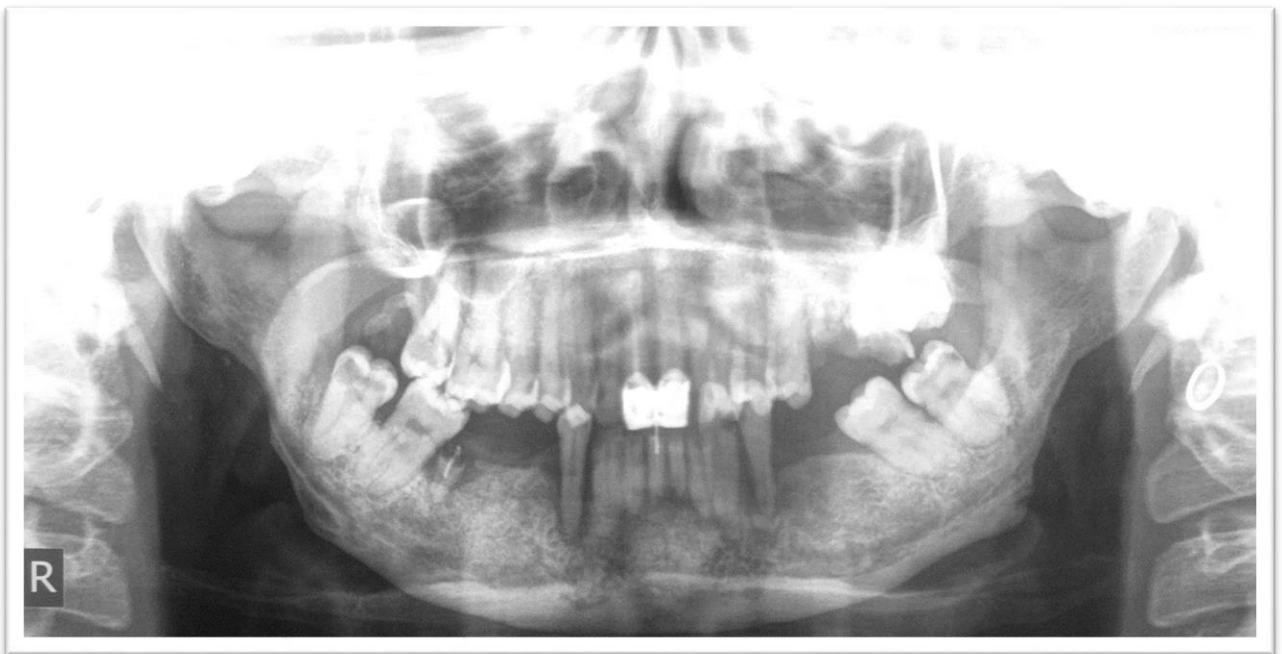


Fig. 4. Ortopantomografía. Se observan los cambios de los ángulos mandibulares y la modificación de la arquitectura mandibular.

• RESULTADOS

La paciente a lo largo de su tratamiento de base fue alternando los períodos de depresión mencionados, por lo que fue tratada por profesionales de Salud Mental. Esto hizo que muchas veces no concurrió a los turnos odontológicos, ya que además tuvo la dificultad del traslado desde su localidad y que en los meses de invierno su enfermedad se exacerbaba. Por eso, el tratamiento odontológico en la mayoría de las veces consistía en solucionar la urgencia. (Fig. 5)

Los resultados fueron pobres porque debido a su estado general no se pudo avanzar en una rehabilitación de toda su cavidad bucal, incluso pensando en soluciones sencillas. En cada sesión se observaba que la microstomía avanzaba y, a pesar de la buena predisposición de la paciente, se complicaba el tratarla odontológicamente por cuadrantes, pudiendo sólo realizar tratamientos breves debido al “cansancio” articular y muscular que le producía el mantener la apertura bucal. Su Esclerosis Sistémica avanzó, perdimos contacto con la paciente, la cual finalmente fallece en 2019 por las complicaciones de la enfermedad.

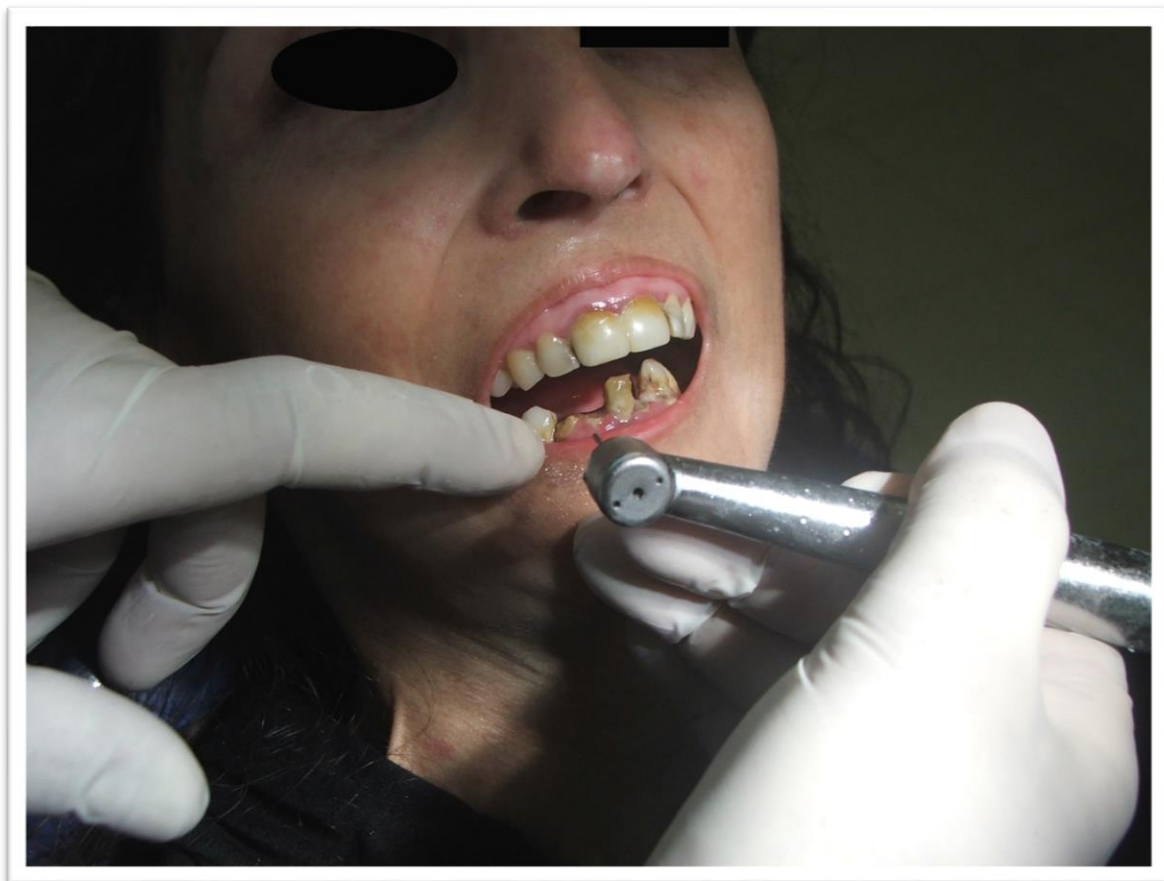


Fig. 5. Esclerosis Sistémica. La atención odontológica es fundamental para mejorar la calidad de vida del paciente.

• DISCUSIÓN

La Esclerodermia es una enfermedad de origen genético, autoinmune, que se caracteriza por engrosamiento y adherencia de los tejidos a los planos más profundos. Inicialmente estos signos pueden ser poco notables. Los órganos internos sufren esos cambios en las formas sistémicas, como en el caso que presentamos.

La Esclerodermia sistémica, también denominada Esclerosis Sistémica (ES) está caracterizada por el compromiso difuso del tejido conectivo y vasos de la piel y órganos internos que conduce al endurecimiento y fijeza (esclerosis) de los tegumentos, y por alteraciones vasculares expresadas por el fenómeno de Raynaud. Ambas alteraciones comprometen los órganos internos, que excepcionalmente pueden ser los únicos afectados.^{2 3} En la ES pueden afectarse el corazón, los pulmones, vasos sanguíneos, riñones y tracto gastro-intestinal.

El mecanismo íntimo es la producción aumentada de colágeno de la dermis, hipodermis, y/u órganos internos con engrosamiento y hialinización del mismo y alteraciones vasculares aún no totalmente aclaradas en sí mismas y en su relación con la fibrosis.

Actualmente, se piensa que hay genes en el huésped que son susceptibles a algún agente exógeno que desencadena la enfermedad. El proceso causa lesiones en los vasos sanguíneos o los afecta indirectamente al activar el sistema inmunitario. Los fibroblastos se activan como parte de la respuesta a la lesión tisular. Los mecanismos interrelacionados que provocan la inflamación inmune y las lesiones por el suministro inadecuado de sangre impulsan el proceso, convirtiéndose en crónico. El colágeno producido en exceso interfiere en el funcionamiento normal del órgano, y a veces genera una insuficiencia orgánica.

TIPOS DE ESCLERODERMIA

Existen dos tipos principales de esclerodermia:

- * La **localizada**, que afecta solamente a un área local de la piel en forma de placas o parches (morfea),⁴ una franja a lo largo de un brazo o una pierna (esclerodermia lineal) o una línea en la frente (esclerodermia en “coup de sabre”, o golpe de sable). Es muy infrecuente que la esclerodermia localizada se vuelva sistémica.
- * La **sistémica** (o Esclerosis Sistémica, **ES**), que por lo general afecta a la piel y los órganos o sistemas internos del cuerpo. Ésta, a su vez, presenta dos tipos: la **ES cutánea limitada** y la **ES cutánea difusa**, cuya diferencia radica en la extensión de la piel afectada. Ambos tipos pueden afectar el rostro. La cutánea limitada puede afectar manos, antebrazos, pies y parte inferior de las piernas. La cutánea difusa afecta manos, antebrazos, parte superior de los brazos, tronco o muslos. Es importante establecer la distinción entre la modalidad limitada y la modalidad difusa de esta enfermedad, ya que la extensión de la piel afectada tiende a ser un reflejo del grado de afectación de los órganos internos. Ambos tipos presentan el fenómeno de Raynaud (*lo describiremos más adelante*).^{5 6} La **ES limitada** se denomina Síndrome de C.R.E.S.T. cuando se presenta calcinosis subcutánea, fenómeno de Raynaud, trastorno de la motilidad esofágica, esclerodactilia (sclerodactyly) y telangiectasia.⁷

CUADRO 1. ESCLERODERMIA Y SUS TIPOS.

Diseño propio en base a la bibliografía.



Las manifestaciones clínicas varían según la extensión y la gravedad de la enfermedad. El fenómeno de Raynaud y la esclerosis de la piel se hallan casi siempre presentes. Otras manifestaciones son (además de la calcinosis) la esclerodactilia, microstomía, hiper Cromías e hipocromías (aspecto en sal y pimienta), telangiectasias faciales y cicatrices puntiformes de los pulpejos.

La esclerodactilia se produce (como en el caso presentado) por la tensión que en la piel desarrolla la acumulación del tejido fibroso, y que hace que los dedos se encojan (ver Figura 2).⁸ La microstomía se va desarrollando por la misma razón, complicando la atención odontológica.

FENÓMENO DE RAYNAUD

En 1862 Maurice Raynaud describió una serie de lesiones provocadas por el frío o el stress. Desde entonces se emplea el término “fenómeno de Raynaud” (FR) para

definir estos episodios vasoespásticos, que se manifiestan con cianosis o palidez en los dedos de las manos y los pies, generalmente con posterior hiperemia por reperfusión. En la actualidad se lo considera complejo y multifactorial, que involucra al endotelio, la expresión de neuroreceptores y mediadores producidos localmente afectando las respuestas vasculares. La prevalencia del fenómeno de Raynaud parece variar entre diferentes poblaciones y diferentes climas, lo que sugiere influencias genéticas y ambientales en su expresión.

El fenómeno de Raynaud con frecuencia se acompaña de parestesias y disestesias y, dependiendo de la gravedad del cuadro, puede producir ulceraciones e incluso necrosis. El FR se clasifica en **primario** (enfermedad de Raynaud) cuando se presenta aislado y no se asocia a una enfermedad de base, o **secundario** (síndrome de Raynaud) cuando es una manifestación más de otra enfermedad. Se sostiene que más del 90% de los pacientes con Esclerosis Sistémica presenta fenómeno de Raynaud. En la actualidad, se cree que los factores que lo desencadenan son los locales.^{9 10}

Los signos y síntomas de la enfermedad de Raynaud son:

- Dedos de las manos y de los pies fríos.
- Cambios en el color de la piel en respuesta al frío o al estrés.
- Entumecimiento, sensación de hormigueo o ardor al calentarse o aliviar el estrés.

Durante un ataque de Raynaud, la piel de las zonas afectadas, por lo general, primero se torna blanca. Luego, se suelen tornar azules y se sienten frías, así como entumecidas. A medida que entran en calor y mejora la circulación, las zonas afectadas pueden tornarse rojas, palpar, picar o hincharse. Después de entrar en calor, el regreso del flujo sanguíneo normal a la zona puede demorar 15 minutos.¹¹

FRECUENCIA Y EPIDEMIOLOGÍA

La Esclerodermia es poco frecuente. La ES tiene una prevalencia de entre 7 y 489 casos por millón de habitantes y una incidencia de 0,6 a 122 casos por millón de personas y por año. La afectación de mujeres respecto a hombres es de 3 – 4:1. La edad media de aparición de la enfermedad es entre los 30 y los 50 años, y es muy infrecuente en niños.¹² En los Estados Unidos se calcula que entre 75.000 y 100.000 personas sufren esta enfermedad.¹³

En Argentina, un informe del Hospital Italiano de Buenos Aires indica que la prevalencia de esclerodermia sistémica ha sido reportada en 296 por millón de personas, la densidad de incidencia para la forma difusa fue de 6,1 por millón de personas-año, y para la forma limitada fue de 15,2 por millón de personas-año.¹⁴

Un estudio del Hospital Provincial del Centenario de Rosario (Argentina) sobre 74 pacientes indica que el síndrome de Raynaud tuvo una incidencia del 81% y la esclerodactilia del 96%.¹⁵

En la página siguiente veremos el Cuadro 2, con un resumen de la afectación de los tejidos.

CUADRO 2. ESCLEROSIS SISTÉMICA. Afectación de los tejidos.
Diseño propio en base a la bibliografía.

ESCLEROSIS SISTÉMICA Principales afectaciones		
SISTEMA	SIGNOS	CONSECUENCIA
VASOS	Fenómeno De Raynaud.	Vasoconstricción. Úlceras en las yemas de los dedos. Depigmentación.
ESÓFAGO	Disminución del movimiento (dismotilidad).	Acidez estomacal. Dificultad en el tránsito alimenticio.
PIEL	Telangiectasias.	Pueden ocasionar hemorragias en órganos. Apariencia poco estética.
	Calcinosis.	Nódulos blancos especialmente en manos y antebrazos.
	Acumulación fibrosa	Esclerodactilia.
PULMONAR	Riesgo de desarrollo de Fibrosis Pulmonar o Enfermedad Pulmonar Intersticial	Tos seca. Dificultad respiratoria. Disnea. Hipertensión pulmonar.
RENAL	Aumento de la Presión Arterial e insuficiencia renal progresiva.	Crisis Renal de la Esclerodermia.
INTESTINAL	Ralentización de la motilidad intestinal y/o estomacal.	Sensación de hinchazón después de comer, diarrea o períodos de estreñimiento alternados con períodos de diarrea.
CARDÍACO	Si bien puede producirse una afectación primaria, lo más frecuente es una afectación secundaria a la hipertensión pulmonar.	La fibrosis sectorial del miocardio. La disnea de esfuerzo y palpitaciones.
CABEZA Y CUELLO	Microstomía.	Dificultad creciente en la apertura bucal. Afectación de la ATM. Xerostomía. Xeroftalmia.
MÚSCULO ESQUELÉTICO		Debilidad muscular, artralgias y artritis. Crepitación tendinosa.
NEUROLÓGICO	Puede haber anomalías en los pares craneales (más frecuentemente el trigémino y el facial) y en los nervios periféricos (neuropatía periférica, atrapamientos, etc.)	Neuropatías.

DIAGNOSTICO, TRATAMIENTO GENERAL, EVOLUCIÓN

Debido a que la Esclerodermia involucra un sinnúmero de órganos, el paciente comienza por su médico clínico y el especialista en reumatología, donde primero tienen el desafío (como en el caso presentado) de diagnosticar la enfermedad.

La Esclerodermia se desencadena por un conjunto de factores genéticos, ambientales e infecciosos, por lo que se la considera una enfermedad tripartita en la que se asocian defectos de autoinmunidad humoral y celular, fibrosis y cambios vasculares específicos. Estos tres eventos patológicos pueden ocurrir y progresar en forma independiente.

El diagnóstico médico de la enfermedad se orienta a determinar la autoinmunidad, con la búsqueda, por parte del Laboratorio, de la presencia de anticuerpos circulantes contra una variedad de antígenos nucleares. La activación de las células T puede ser una expresión de la enfermedad. Las biopsias cutáneas lo pueden demostrar.¹⁶

La fibrosis es la culminación de los tres eventos (inmunológicos, vasculares y fibrogénicos) que caracterizan a la enfermedad, y el Laboratorio puede buscar citoquinas, interleuquinas, factores de crecimiento endotelial vascular y otros factores. Cada órgano se irá diagnosticando de acuerdo a las necesidades o sospechas que al médico le surjan.

TRATAMIENTO

No hay un tratamiento específico, por lo que se irán tratando cada una de las patologías que se vayan presentando. El tratamiento de los pacientes con ES requiere no sólo una atención médica multidisciplinaria sino también la colaboración del propio paciente, su familia, los fisioterapeutas, el personal de enfermería, de terapia ocupacional, los trabajadores sociales, e incluso los servicios comunitarios. Por supuesto, si el paciente es fumador se deberá insistir en que deje el hábito.¹⁷

Boncompain refiere la utilización de la colchicina (*antifibrótico*) y prednisona. Otros tratamientos que refiere son el metotrexate, la ciclofosfamida (*citotóxico, puede ser utilizado para tratar las complicaciones severas de la esclerodermia*), hidroxiclороquina, vitamina E, azatioprina, leflunomida (*estos dos son inmunosupresores utilizados para la artritis grave*), y analgésicos no esteroides (*AINES*). También se menciona una mezcla de Inmunoglobulinas IgG humanas policlonales.

El fenómeno de Raynaud y la isquemia digital pueden ser tratados con nifedipina retard (*para la hipertensión*), anticoagulantes, sildenafil (*para mejorar la circulación*), inhibidores de la agregación plaquetaria y bosentán (*utilizado para la hipertensión pulmonar*).¹⁸

Los antiácidos y los inhibidores de la bomba de protones (*como el omeprazol y similares*) pueden aliviar la acidez estomacal.

Pocos tratamientos han sido realmente efectivos para el tratamiento de las afectaciones cutáneas de la enfermedad.¹⁹

Los pacientes con esclerodermia saben que deben mantener su cuerpo caliente con ropa en varias capas, botas y guantes cuando hace frío. Es fundamental calentar el torso, así como los dedos, las manos y los pies.

Las personas que presentan problemas digestivos pueden cambiar su dieta para prevenir la acidez estomacal, comiendo varias porciones pequeñas (en lugar de tres comidas grandes), así como no comer justo antes de acostarse, que también puede ayudar con la acidez estomacal (evitando el reflujo).

Deben mantener la piel bien hidratada y tener extremo cuidado durante las tareas diarias evitando los cortes en la piel. El ejercicio regular y la terapia física contribuyen a mantener las articulaciones flexibles.

Es posible que el paciente padezca de depresión o cambios de humor, por lo que el apoyo profesional de psicólogos y psiquiatras es recomendado. La cronicidad de la enfermedad, los cambios físicos que ocasionan, así como las limitaciones que produce pueden llevar a la baja de la autoestima. El apoyo de familiares y amigos (más allá del tratamiento profesional) es fundamental para mantener la calidad de vida.

EVALUACIÓN Y TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO DEL PACIENTE CON ESCLERODERMIA

A nivel bucal se evidencian afecciones como xerostomía, microstomía, caries y enfermedad periodontal.^{20 21} El tratamiento odontológico requiere un manejo integral que comprenda las patologías orales presentes y los síntomas permanentes característicos de la enfermedad sistémica de base.^{22 23}

Una revisión de la literatura en Bases de Datos realizado por Hadj sobre 380 pacientes con ES refiere que los principales síntomas reportados fueron la limitación de la apertura de la boca (69.8%), el ensanchamiento del ligamento periodontal (67.3%), la xerostomía (63.4%), la telangiectasia (36.2%) y las lesiones óseas (34.5%).²⁴

El tratamiento de los pacientes con esclerodermia requiere de intervenciones integrales y de cierta multidisciplinariedad, teniendo en cuenta el estadio de la enfermedad. Las manifestaciones bucales presentes en personas con esclerodermia, además de producir signos y síntomas incómodos para los pacientes, son un factor de riesgo para la exacerbación o aparición de caries y enfermedad periodontal. La microstomía, la xerostomía y la disminución de la destreza manual que presentan estos pacientes, facilitan la formación del biofilm.²⁵ Por lo tanto, debe existir una evaluación periódica por parte de nosotros, los odontólogos, y debemos educar constantemente promoviendo el autocuidado y la salud bucal en estos pacientes. Un estudio de Yueng en la Universidad de Medicina de Carolina del Sur, sobre 48 pacientes con ES demostró que ellos pueden mejorar su higiene bucal, a pesar de las dificultades de la enfermedad.²⁶

Asimismo, es fundamental que los médicos tengan conocimiento acerca de las implicancias bucales de la esclerodermia sistémica, propendiendo al tratamiento multidisciplinario. Puede ser vital que el médico realice la derivación oportuna al odontólogo para iniciar cuanto antes un plan de limitación y control de la placa bacteriana, además de los tratamientos en tejidos duros y blandos que correspondan.^{27 28}

El control de la placa bacteriana en estos pacientes es primordial (como vimos en el caso reportado), y en ese sentido ninguna estrategia para conseguir ese objetivo debiera ser desestimada. Yueng reporta un estudio donde demuestra que la utilización de dispositivos adaptativos, como los cepillos dentales eléctricos y los ejercicios buco-máxilo-faciales, son útiles para el control del biofilm y mejoran la salud bucal a largo plazo en pacientes con esclerodermia.²⁹

En el caso que ilustran las imágenes de este artículo, se evidencian algunas de las condiciones orales más frecuentes en pacientes con esclerodermia, tales como: la rigidez de la piel y de la encía, la disminución en la apertura bucal, de la secreción salival, la disminución de la semimucosa labial y la dificultad para realizar una adecuada higiene oral por pérdida de la motricidad y la tirantez propia de la piel de la paciente.

La ES se manifiesta con labios adelgazados y con rigidez, y con la aparición de pliegues radiados. En la piel se pueden observar telangiectasias. La lengua puede endurecerse, tornándose rígida, dificultando el habla y la deglución. El compromiso de esófago, que origina la disfagia, aumenta los problemas de alimentación.

Un estudio de Crincoli sobre 80 pacientes con ES, reportó que el 92,5% de los pacientes presentaban síntomas de Trastornos Témpero Mandibulares (dolor muscular al masticar, dificultad para abrir la boca, dolores de cabeza).³⁰

La microstomía sumada a las alteraciones que se presentan a nivel del cuerpo mandibular y la articulación, llevan al paciente a la disfunción de la Articulación Témpero Mandibular.³¹

En algunos casos, pueden presentarse pseudo-anquilosis de la articulación témpero mandibular, debido a una disminución de su movimiento como una consecuencia de la afectación de los tejidos blandos a su alrededor. Algunos pacientes (como el presentado) muestran reabsorción de alguna parte del ángulo mandibular o de la apófisis coronoides.³²

También se ha reportado reabsorción en el área de inserción de los músculos masticatorios (por ejemplo: el temporal, el pterigoideo externo y el vientre anterior del digástrico). Los ángulos mandibulares generalmente se presentan con modificación, y también se puede observar reabsorciones del cóndilo y el borde posterior de la rama vertical. Cuando hay reabsorción ósea se observa comúnmente de forma bilateral.³³

En estudios radiográficos se ha encontrado que casi un tercio de los pacientes con esclerodermia sistémica presentan ensanchamiento uniforme de la membrana periodontal.³⁴

Un estudio de Pischon et al. demuestra una mayor pérdida de inserción clínica periodontal en pacientes con ES en comparación con personas sanas. Esto indica una posible relación entre ES y la enfermedad periodontal.^{35 36 37 38 39}

Las alteraciones bucales en los pacientes con esclerodermia no colocan en riesgo su vida, pero sí afectan su calidad de vida.

Diaz Reissner y otros autores resaltan la importancia de la percepción de mejora de la calidad de vida relacionada con la salud bucal.^{40 41} Se recomienda desarrollar intervenciones desde sus inicios con un equipo multidisciplinario, que incluya al odontólogo, con el objetivo de disminuir las manifestaciones orales.

Es fundamental profundizar en la educación para la Salud Bucal y la motivación a los pacientes, con el propósito de disminuir los factores de riesgo que agravarían los signos y síntomas ya presentes.

Estos tratamientos integrales odontológicos, más allá de mejorar la estética y la función de los pacientes, contribuirán a mejorar su estado anímico y su autoestima.

Las sesiones de ejercicios de apertura bucal pueden ser muy útiles. Cruz-González recomienda la terapia de ejercicios propuesta por Pizzo,⁴² con algunas modificaciones. Consiste en aplicar un poco de vaselina en la semimucosa labial, luego estirar hacia los lados lo mayor posible las comisuras con los dedos pulgares durante 15 segundos, seguido de 10 segundos de descanso, repetir y realizar en tiempos similares aperturas bucales, lo mayor posible. El tiempo de ejercicios es de 15 minutos, 2 veces al día. Esta terapia con medicamentos tópicos y ejercicio de apertura bucal ayuda a tolerar las prótesis removibles, así como los tratamientos.^{43 44}

La terapia con kinesiología buco-máximo-facial, con el fin de colaborar con las articulaciones y el sistema estomatognático, también es muy recomendable.^{45 46} Al respecto, un estudio de Vitali en 2019 demuestra la importancia de los ejercicios en este tipo de patologías para mejorar la funcionalidad, la movilidad y fortaleza de los labios, la apertura bucal, y la movilidad y fortaleza de la lengua.⁴⁷

Como en este caso, la xerostomía es un hallazgo común en pacientes con ES, como resultado de la fibrosis de las glándulas salivales y los efectos secundarios de los medicamentos utilizados. Este cambio promueve la acumulación de placa dental que, además de posiblemente causar un alto índice de caries, también puede aumentar las infecciones por *Candida*. La microstomía combinada con la xerostomía, limita la posibilidad de utilización de prótesis removibles.

Como vimos, el paciente con Esclerodermia y, más aún, el paciente con Esclerosis Sistémica, es una persona que se va deteriorando marcadamente con el paso del tiempo, limitando las posibilidades de rehabilitación odontológica.

Aquí es donde más que nunca debemos enfocarnos en los aspectos referidos a la prevención. En estos casos muy poco frecuentes, el tratamiento odontológico debe prever el control periódico de formación de placa bacteriana cada 3 meses, la utilización de los índices de caries, gingivales y periodontales correspondientes, asesoramiento de dieta y de medidas de higiene y motivación. Debemos indicar el uso de cepillo de dientes eléctrico (que puede ser muy útil en estos casos), enjuagues bucales antibacterianos y una dieta equilibrada.

El tratamiento de la xerostomía se basa en la saliva artificial, una estricta higiene bucal y el control de la salud de las encías. Debemos tener en cuenta que la posibilidad de una propuesta de una rehabilitación odontológica extensa en el tiempo quizá se frustre en pocos años, debido a la historia natural de la enfermedad. Por eso, en una Esclerosis Sistémica deberíamos proponer un tratamiento que rápidamente limite las infecciones en general y que permita al paciente una rehabilitación de sus superficies oclusales y/o protéticas, con el fin de que pueda alimentarse correctamente y lograr una mejor calidad de vida.

Podemos indicar tratamientos kinesiológicos, con especialistas que se dediquen a la kinesiología buco máximo facial.

Además, (en el caso de que no se encuentre en tratamiento) es recomendable sugerir la atención de un psicólogo, con el fin de que acompañe al paciente en el curso de la enfermedad.

Finalmente, mientras escribo esta monografía el país se encuentra sumergido en plena pandemia por el virus SARS-Cov-2. El NICE (National Institute for Care and Health Excellence del Reino Unido) ha publicado la última *Guía de Atención de pacientes con trastornos reumatológicos, inflamatorios y autoinmunes en referencia a la COVID-19*, actualizado al 2 de julio de 2020. Al respecto, en el punto 4.1 señala que hay que tener “en cuenta que los pacientes que reciben tratamientos inmunosupresores pueden tener presentaciones atípicas de COVID-19. Por ejemplo, pacientes que toman prednisona, es posible que no desarrollen fiebre.”⁴⁸ Sin duda, una recomendación extra para tener en cuenta ante pacientes que (como el caso presentado) estén polimedicados.

Un resumen de las lesiones buco máximo faciales que se pueden observar en la ES lo vemos a continuación en el Cuadro 3.

CUADRO 3. ALTERACIONES BUCO MÁXILO FACIALES EN LA ESCLEROSIS SISTÉMICA. Diseño propio en base a la bibliografía.

ALTERACIONES BUCO MÁXILO FACIALES CITADAS EN LA ESCLEROSIS SISTÉMICA	
SIGNOS	CONSECUENCIAS
Microstomía	Disminución de la apertura bucal y de la fuerza labial.
	Dificultad en la higiene bucal. Aumento de posibilidad de Enfermedad periodontal. Aumento de posibilidad de caries.
Reabsorción posterior de la rama de la mandíbula y/o la apófisis coronoides, el mentón y el cóndilo	Cambio en la angulación del cóndilo mandibular. Posibilidad de anquilosis de ATM. Disfunción articular.
Tensión excesiva de la piel y los músculos	Reabsorción ósea (en ES).
Alteración ósea	Aumento del espacio periodontal.
Hipofunción de las glándulas salivales	Xerostomía.
La suma de lo anterior + Disfagia esofágica	Dificultad en la correcta alimentación.
Cambios en el tejido mucoso	Contribuye a la periodontitis.
	Posibilidad de la aparición de placas (morfea).
Alteración de la función lingual	Problemas en la alimentación y fonación.
Aumento del espacio periodontal	Aumento de posibilidades de periodontitis.

• **CONCLUSIONES**

Se ha presentado un caso de Esclerodermia, clasificado como Esclerosis Sistémica del subtipo Difusa. Hasta este momento, la esclerodermia sigue siendo una enfermedad incurable, pero no por ello intratable. Una vez que el médico asegura el diagnóstico, establecer el subtipo, determinar el estadio evolutivo y las posibles afecciones viscerales son los aspectos a considerar antes de iniciar el tratamiento más adecuado.

El Odontólogo tiene un rol fundamental en la calidad de vida del paciente, previniendo infecciones y favoreciéndole con los distintos tratamientos, propendiendo a la alimentación y su correcta nutrición.

La necesidad de consultas preventivas de patologías desde la niñez, así como la toma de radiografías panorámicas y la conducta activa del Odontólogo, contribuirán al diagnóstico oportuno, a un plan de tratamiento eficaz, y ayudarán al paciente a transitar el camino de su enfermedad con calidad de vida.

• BIBLIOGRAFÍA

- ¹ American College of Rheumatology. Esclerodermia. 2019. Bajado el 9/7/20 desde <https://www.rheumatology.org/I-Am-A/Patient-Caregiver/Enfermedades-y-Condiciones/Esclerodermia>
- ² Consenso Argentino de Esclerodermia. Bajado el 9/7/20 desde https://www.reumatologia.org.ar/recursos/consenso_argentino_de_esclerodermia.pdf
- ³ Boncompain C et al. Esclerodermia sistémica: seguimiento de las manifestaciones cutáneas y sistémicas observadas en pacientes del Servicio de Dermatología del Hospital Provincial del Centenario de Rosario, Argentina *Med Cutan Iber Lat Am* 2018; 46 (2): 93-97. Bajado el 9/7/20 desde <https://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2018/mc182c.pdf>
- ⁴ Tang MM et al. Morfea de la mucosa oral. Una nueva variante. *Intramed web*. Mar 2015. Bajado el 11/7/20 desde <https://www.intramed.net/contenidover.asp?contenidoid=78969>
- ⁵ Mayes M et al. Esclerodermia: información general y causas. Scleroderma Foundation. Abril de 2014. Bajado el 09/07/20 desde https://www.scleroderma.org/site/DocServer/esclerodermia-general-y-sus-causas.pdf;jsessionid=00000000.app357a?docID=348&NONCE_TOKEN=FD8D042A5666C7B9E86C1430BE33DB56
- ⁶ Aspe Unanue L et al. Esclerodermia (esclerosis sistémica). *Piel* (Barc., Ed. impr.) 2010; 25 (5):252–266. Bajado el 09/07/20 desde www.elsevier.es/piel.
- ⁷ Cruz-González A et al. Manejo prostodóntico convencional de una paciente con síndrome de CREST. Reporte de caso. *Rev. Clin. de Periodoncia, Implantología y Rehabilitación Oral*. Vol.9, Issue 2, August 2016, Pages 85-90. Bajado el 11/7/20 desde <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S071853911500049X>
- ⁸ Med Line Plus. Esclerodactilia. Bajado el 10/7/20 desde https://medlineplus.gov/spanish/ency/esp_imagepages/19508.htm
- ⁹ Joven BE et al. Síndrome de Raynaud: etiología y manejo. *Reumatol Clin*. 2008; 4(2):59-66. Bajado el 09/07/20 desde <https://www.reumatologiaclinica.org/es-pdf-S1699258X08718011>
- ¹⁰ Wigley FM. Raynaud's phenomenon. *Curr Opin Rheumatol*. 1993; 5(6):773-784. doi: 10.1097/00002281-199305060-00013. Bajado el 08/7/20 desde <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8117541/>
- ¹¹ Mayo Clinic. Mayo Foundation for Medical Education and Research. Enfermedad de Raynaud. Bajado el 10/7/20 desde <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/raynauds-disease/symptoms-causes/syc-20363571>
- ¹² Aspe Unanue, *op. cit.* pp. 256-259.
- ¹³ American College of Rheumatology, *loc. cit.*
- ¹⁴ Scolnik M et al. Pronóstico En Esclerosis Sistémica: ¿Subtipos Clínicos o Autoanticuerpos? Bajado el 9/7/20 desde https://www.hospitalitaliano.org.ar/multimedia/archivos/servicios_attachs/8045.pdf
- ¹⁵ Boncompain, *op. cit.* p. 96.
- ¹⁶ Garza-Rodríguez V et al. Etiopatogenia y tratamiento de la esclerodermia. Conceptos actuales. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2013; 51(5):50-7.
- ¹⁷ Aspe-Unanue, *op.cit.* pp. 260-263.
- ¹⁸ Boncompain, *op. cit.* pp. 95-96.
- ¹⁹ Garza-Rodríguez, *op. cit.* pp. 54-56.
- ²⁰ Selifanova EI et al. Stomatologicheskii status patsientov s sistemnoï sklerodermieï [Oral health in patients with systemic sclerosis]. *Stomatologija* (Mosk). 2019; 98(3):104-108. doi:10.17116/stomat201998031104
- ²¹ Grimber Kohane J et al. Sclerodermia: a systemic disease with manifestations in oral cavity and periodontics. *RSBO*. 2019 Jul-Dec; 16(2):122-9.
- ²² Abrão AL et al. What rheumatologists should know about orofacial manifestations of autoimmune rheumatic diseases [published online ahead of print, 2016 Feb 11]. O que o reumatologista deve saber sobre as manifestações orofaciais das doenças reumáticas autoimunes [published online ahead of print, 2016 Feb 11]. *Rev Bras Reumatol*. 2016; S0482-5004(16)00021-8. doi:10.1016/j.rbr.2015.08.011
- ²³ Jagadish R et al. Oral and periodontal manifestations associated with systemic sclerosis: A case series and review. *J Indian Soc Periodontol* 2012; 16:271-4.
- ²⁴ Hadj Said M, Foletti JM, Graillon N, Guyot L, Chossegros C. Orofacial manifestations of scleroderma. A literature review. *Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale*. 2016; 117(5):322-326. doi:10.1016/j.revsto.2016.06.003

- ²⁵ Hernandez Arenas Y et al. Consideraciones bucales en el tratamiento de pacientes con esclerodermia: reporte de dos casos. *Rev. argent. dermatol.* vol.98 no.1 Ciudad Autónoma de Buenos Aires mar. 2017. Bajado el 14/7/20 desde <http://rad-online.org.ar/2017/04/01/consideraciones-bucales-en-el-tratamiento-de-pacientes-con-esclerodermia-reporte-de-dos-casos/>
- ²⁶ Yueng HK et al. Factores asociados con la inflamación gingival en adultos con esclerosis sistémica. *Int J Dent Hyg.* Febrero de 2014; 12 (1): 55–61. Bajado el 14/7/20 desde <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3723759/>
- ²⁷ Veale BJ et al. Orofacial manifestations of systemic sclerosis. *Br Dent J.* 2016; 221(6):305-310. doi:10.1038/sj.bdj.2016.678
- ²⁸ Jung S et al. The spectrum of orofacial manifestations in systemic sclerosis: a challenging management. *Oral Dis.* 2017; 23(4):424-439. doi:10.1111/odi.12507
- ²⁹ Yueng HK et al. Efecto de una intervención multifacética en la salud gingival entre adultos con esclerosis sistémica. Febrero de 2011. *Reumatología clínica y experimental* 29 (2 Suppl 65): S26-32. Bajado el 13/7/20 desde https://www.researchgate.net/publication/221898523_Effect_of_a_Multi-Faceted_Intervention_on_Gingival_Health_Among_Adults_with_Systemic_Sclerosis
- ³⁰ Crincoli V et al. Orofacial Manifestations and Temporomandibular Disorders of Systemic Scleroderma: An Observational Study. *Int J Mol Sci.* 2016; 17(7):1189. Published 2016 Jul 22. doi:10.3390/ijms17071189
- ³¹ Aliko A, Ciancaglini R, Alushi A, Tafaj A, Ruci D. Temporomandibular joint involvement in rheumatoid arthritis, systemic lupus erythematosus and systemic sclerosis. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2011; 40(7):704-709. doi:10.1016/j.ijom.2011.02.026
- ³² Puzio A et al. Systemic sclerosis and its oral health implications. *Adv Clin Exp Med.* 2019; 28(4):547-554. doi:10.17219/acem/76847
- ³³ Puzio, *Ibíd.*, p. 501.
- ³⁴ Ugartes Escobar C. Manifestaciones Orales en las Enfermedades Difusas del Tejido conectivo. *Rev. Perú Reum.* 1996; 2 (2):57-4. Bajado el 10/7/20 desde https://sisbib.unmsm.edu.pe/BVRevistas/reuma/v02_n2/maniforal.htm#
- ³⁵ Martínez ME et al. Manifestaciones radiográficas del ligamento periodontal en la Esclerosis Sistémica Progresiva (Esclerodermia). Fundación JJ Carraro. Bajado de la web el 10/7/20 desde http://www.fundacioncarraro.org/articulos_revista18_10.php
- ³⁶ Alemán Miranda O et al. Esclerodermia y su repercusión en la cavidad bucal. *Revista Archivo del Hospital Universitario "General Calixto García".* Cuba, 2017. Bajado el 10/7/20 desde <file:///C:/Users/NG/Downloads/235-939-1-PB.pdf>
- ³⁷ Elimelech R, Mayer Y, Braun-Moscovici Y, Machtei EE, Balbir-Gurman A. Periodontal Conditions and Tumor Necrosis Factor-Alpha Level in Gingival Crevicular Fluid of Scleroderma Patients. *Isr Med Assoc J.* 2015; 17(9):549-553.
- ³⁸ Isola G, Williams RC, Lo Gullo A, et al. Risk association between scleroderma disease characteristics, periodontitis, and tooth loss. *Clin Rheumatol.* 2017; 36(12):2733-2741. doi:10.1007/s10067-017-3861-9
- ³⁹ Pischon N, Hoedke D, Kurth S, et al. Increased Periodontal Attachment Loss in Patients With Systemic Sclerosis. *J Periodontol.* 2016; 87(7):763-771. doi:10.1902/jop.2016.150475
- ⁴⁰ Diaz-Reissner CV et al. Calidad de Vida Relacionada con Salud Oral: Impacto de Diversas Situaciones Clínicas Odontológicas y Factores Socio-Demográficos. *Revisión de la Literatura. Int. J. Odontostomat.*, 11(1):31-39, 2017. Bajado el 12/7/20 desde https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-381X2017000100005
- ⁴¹ Cruz-Domínguez MP et al. Cuestionario de funcionalidad para esclerosis sistémica (SySQ): validación en español del original en alemán y su relación con la enfermedad y la calidad de vida. *ReumatolClin.* 2019; 15(5):282–288. Bajado el 12/7/20 desde <https://www.reumatologiaclinica.org/es-pdf-S1699258X17302395>
- ⁴² Pizzo G et al. Effects of a nonsurgical exercise program on the decreased mouth opening in patients with systemic scleroderma. *Clin Oral Investig*, 7 (2003), pp. 175-178. Abstract. Bajado el 13/7/20 desde <https://www.scopus.com/record/display.uri?eid=2-s2.0-0642273933&origin=inward&txGid=f3c534e3e6a2935cfb0084f0d0076c20>
- ⁴³ Portillo Nava E et al. Manejo estomatológico de la maloclusión dental en los pacientes con epidermólisis bullosa distrófica mediante la guía interceptiva de la oclusión (GIO): Comparación de dos casos. *Revista Mexicana de Ortodoncia* 2014; 2 (2): 115.
- ⁴⁴ Cruz-Gonzalez, op. cit. p. 89.
- ⁴⁵ Maddali-Bongi S et al. The rehabilitation of facial involvement in systemic sclerosis: efficacy of the combination of connective tissue massage, Kabat's technique and kinesitherapy: a randomized controlled trial. *Rheumatol Int.* 2011; 31(7):895-901. doi:10.1007/s00296-010-1382-9

- ⁴⁶ Liem SIE et al. The effect and safety of exercise therapy in patients with systemic sclerosis: a systematic review. *Rheumatol Adv Pract.* 2019; 3(2):rkz044. Published 2019 Dec 9. doi:10.1093/rap/rkz044
- ⁴⁷ Vitali C et al. Effect of Impairment-Oriented and Function-Oriented Exercises on Mouth Function in Subjects with Systemic Sclerosis. *Folia Phoniatr Logop.* Italy, 2019. DOI: 10.1159/000502643.
- ⁴⁸ NICE guideline. COVID-19 rapid guideline: rheumatological autoimmune, inflammatory and metabolic bone disorders. p. 16. Reino Unido, 2020. Disponible en www.nice.org.uk/guidance/ng167