

ARTÍCULO ORIGINAL

Esclerodermia y su repercusión en la cavidad bucal.

Scleroderma and its repercussion in the oral cavity.

Otto Alemán Miranda, Yamila Domínguez Rodríguez, José Jardón Caballero.

Facultad de Estomatología, Hospital Provincial "Saturnino Lora Torres" Servicio de Cirugía Maxilofacial Santiago de Cuba, Cuba

RESUMEN.

La esclerodermia es una rara enfermedad que afecta los tejidos de origen mesenquimatoso y ectodérmico. Esta enfermedad se caracteriza por la aparición de manifestaciones bucomaxilofaciales como afectación de la articulación témporo mandibular, secundario con sus respectivas manifestaciones y periodontitis entre otras. **Objetivo:** identificar las principales manifestaciones bucomaxilofaciales que se pueden presentar en los pacientes diagnosticados con esclerodermia. **Métodos:** se realizó un estudio observacional, descriptivo, de serie de casos, en pacientes, ingresados en el servicio de Reumatología del Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente "Saturnino Lora" de Santiago de Cuba y diagnosticados con esclerodermia en el periodo comprendido de septiembre de 2016 a febrero de 2017. **Universo:** estuvo constituido por los pacientes diagnosticados con esclerodermia. **Muestra:** constituida por 20 pacientes ingresados en el servicio de Reumatología del Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente "Saturnino Lora" de Santiago de Cuba con manifestaciones bucomaxilofaciales. **Método** aleatorio simple. **Resultados:** la localización intra oral donde más se presentaron manifestaciones fue en el periodonto de protección para un 40,90 %, en las extraorales la región geniana, con un 33.33%, 14 pacientes presentaron alteraciones en la articulación temporomandibular, lo que representó un 70%, predominaron los pacientes con periodontopatías con un 100 %, las adenopatías con un 35%. **Conclusiones:** Predominaron las lesiones en el periodonto de protección, no hubo gran afectación extraoral, 14 pacientes presentaron alteración en la articulación temporomandibular, la lesión intra-oral que más se evidenció fue la periodontopatía.

Palabras clave: esclerodermia, manifestaciones bucomaxilofaciales, colagenopatía.

ARTÍCULO ORIGINAL

Recibido: 19/11/2017

Aprobado: 18/12/2017

Correo electrónico del autor. oaleman@infomed.sld.cu

SUMMARY.

Scleroderma is a rare disorder that affects mesenchymal and ectodermal tissues. It can produce manifestations to level orofacial like affectation of the temporomandibular joint, secondary with their respective manifestations and periodontal disease. **Objective:** This study had as objective to describe the manifestations maxillofacials of the rheumatoid arthritis. **Materials and methods:** was carried out an observational, descriptive study, of series of cases, in patient, entered in the service of Rheumatology of the educational Surgical Clinical Provincial Hospital and university student "Saturnino Lora" in Santiago de Cuba, and diagnosed with Scleroderma in the understood period of september of 2016 to february of 2017. Being carried out a physical exam detailed and meticulous intra and extraoral of all the patients that entered in the rheumatology room in this Hospital, using for it the Set of diagnostic. The universe was constituted by the patients diagnosed with Scleroderma, entered in the service of Rheumatology. The sample was constituted by 20 patients, selected by the simple random method. **Results:** The localization intraoral where more manifestations were presented it was in the periodontal tissues for 100 %, a scarce presence of manifestations extraoral is evidenced, prevailing the patients with affectation in the region facial with a con un 33.33 %, 14 patients presented alterations in the temporomandibular joint, what represented 70 %, The patients Prevailed with periodontal disease with 100 %, followed by the adenopathies with 35 %, respectively. **Conclusions:** The lesions prevailed in the protection periodonto, there was not great affectation extraoral, 14 patients presented alteration in the temporomandibular joint, the intraoral lesion that more it was evidenced it was the periodontal disease.

Keywords: Scleroderma, collagen diseases, maxillofacial manifestations.

INTRODUCCIÓN.

Según la Sociedad española de Reumatología, el término esclerodermia (del griego sklēródermos "piel endurecida") alude a un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes fibrosantes del tejido conectivo. ¹ Aún no se sabe qué causa la esclerodermia. No es una enfermedad contagiosa. Estudios actuales apuntan a un origen multifactorial en el que se ven implicados tanto factores genéticos como ambientales. ^{2, 3} En su desarrollo hay alteraciones a tres niveles: afectación

ARTÍCULO ORIGINAL

vascular, cambios inflamatorios y alteración autoinmune. En dependencia de la afectación de alguno de ellos serán los diferentes síntomas que puedan aparecer. Existen dos tipos principales de esclerodermia: localizada y sistémica. La esclerodermia localizada sólo afecta ciertas partes del cuerpo. La esclerodermia sistémica puede afectar todo el cuerpo. Además pasa por varios procesos inflamatorios^{4, 5}

En cavidad oral se manifiesta desde los labios con un adelgazamiento, disminución de la apertura oral, rigidez en los labios, aparecen pliegues radiados que recuerdan a una bolsa de tabaco. También la lengua puede endurecerse y ponerse rígida, dificultando el habla y la deglución. El compromiso de esófago origina la disfagia. Se observa en algunos casos pseudo anquilosis de la articulación témporo mandibular, debido a una disminución de su movimiento como una consecuencia de la afectación de los tejidos blandos alrededor de la articulación.⁴

Es por eso que teniendo en cuenta la alta frecuencia con que se presentan las manifestaciones bucomaxilofaciales en los pacientes diagnosticados con esclerodermia y que no se han estandarizado las características de las mismas, en la Facultad de estomatología de Santiago de Cuba, es que decidimos realizar este trabajo.

Objetivo: identificar las principales manifestaciones bucomaxilofaciales que se pueden presentar en los pacientes diagnosticados con esclerodermia.

Diseño Metodológico.

Se realizó un estudio observacional, descriptivo, de serie de casos, en pacientes, ingresados en el servicio de Reumatología del Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente "Saturnino Lora" de Santiago de Cuba, con el objetivo de identificar las manifestaciones bucomaxilofaciales de los pacientes diagnosticados con esclerodermia. El universo estuvo constituido por los pacientes diagnosticados con esclerodermia. La muestra estuvo constituida por 20 pacientes ingresados en el servicio de Reumatología del Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente "Saturnino Lora" de Santiago de Cuba con manifestaciones bucomaxilofaciales.

Operacionalización de las variables.

1. Localización intra-oral de las manifestaciones: variable cualitativa nominal politómica. Según las localizaciones anatómicas se tuvo en cuenta:

ARTÍCULO ORIGINAL

- Labios
- Carrillos
- Paladar duro y blando
- Lengua
- Suelo de boca
- Periodonto de inserción
- Periodonto de protección
- Reborde alveolar residual
- Espacio retromolar

2. Localización extraoral de las manifestaciones: variable cualitativa nominal politómica. Según las localizaciones anatómicas se tuvo en cuenta:

- Región labial
- Región mentoniana
- Región geniana
- Región parotídea
- Región nasal
- Región auricular
- Región orbitaria

3. Alteraciones de la articulación temporomandibular (ATM). Variable cualitativa nominal politómica. Según la localización y características clínicas de las alteraciones se tuvo en cuenta:

ARTÍCULO ORIGINAL

- Localización en ATM derecha, izquierda o bilateral.
- Presencia de chasquido o crepitación.
- Dolorosa o no.

4. Manifestaciones intra-orales. Variable cualitativa nominal politómica. Según las características clínicas al examen físico, se tuvo en cuenta:

- Vesículas
- Ulceraciones
- Manchas blancas
- Manchas rojas
- Manchas negras
- Periodontopatías
- Infección micótica
- Infección Viral
- Infección bacteriana

5. Manifestaciones extra orales. Variable cualitativa nominal politómica. Según las características clínicas al examen físico, se tuvo en cuenta las siguientes:

- Manchas blancas
- Manchas rojas
- Manchas negras
- Ulceraciones
- Eritema

ARTÍCULO ORIGINAL

- Adenopatías
- Lesiones costrosas

Técnicas y procedimientos de obtención de la información:

Se realizó una exhaustiva revisión bibliográfica sobre el tema, coordinada conjuntamente con expertos en la materia, mediante la cooperación permanente con el Centro provincial de información de Ciencias Médicas. Se utilizaron los sistemas computadorizados MEDLINE, GOOGLE, LILACS para recopilación de la bibliografía nacional e internacional actualizada en el tema en cuestión, así como la utilización de la biblioteca médica del Hospital Provincial "Saturnino Lora", para la creación del marco teórico-conceptual del presente estudio. Se realizó un examen físico detallado y minucioso intra y extra oral de todos los pacientes que ingresen en la sala de reumatología del Hospital Provincial "Saturnino Lora", utilizando para ello el Set de diagnóstico estomatológico (constituido por un espejo bucal, pinza para algodón y explorador), la sonda periodontal, torundas y los guantes. Se utilizó para enriquecer la información, la historia clínica confeccionada a los pacientes ingresados en dicho servicio, a la cual se le adjuntó la planilla de consentimiento informado confeccionada. Se realizó una tabla de vaciamiento de datos.

Procesamiento y análisis.

La información obtenida se procesó mediante sistema estadístico expresada en frecuencias absolutas y relativas, utilizándose el porcentaje como medida de resumen. Se utilizó el paquete estadístico SPSS versión 11.5 para la recopilación de los datos y el procesamiento de los mismos.

Principios bioéticos.

Durante la ejecución de la investigación se cumplieron con las recomendaciones de Helsinki. Se solicitó la aprobación del director del Hospital y la autorización voluntaria de los pacientes para su inclusión, expresada a través de la firma del consentimiento informado. Se respetó la confidencialidad de la información y no se publicaron los nombres de los pacientes participantes.

ARTÍCULO ORIGINAL

RESULTADOS.

Tabla 1. Distribución de las manifestaciones bucomaxilofaciales de la esclerodermia, según

Localización intraoral de las manifestaciones		N	%
Labios		4	9,1
Carrillos		3	6,8
Paladar	Duro	2	4,54
	Blando	0	0
Lengua		9	20,45
Suelo de boca		2	4,54
Periodonto de inserción		6	13,63
Periodonto de protección		18	40,90
Total		44	100

localización intra oral.

Al analizar la tabla número 1, se observa que la localización intra oral donde más se presentaron manifestaciones fue en el periodonto de protección para un 40,90 %, seguido de la lengua y periodonto de inserción con un 20,45 y 13,63 % sucesivamente.

ARTÍCULO ORIGINAL

Tabla 2. Distribución de las manifestaciones bucomaxilofaciales de la esclerodermia, según localización extra oral.

Localización extra oral de las manifestaciones	No	%
Región labial	4	16.66
Región mentoniana	1	4.16
Región geniana	8	33.33
Región parotídea	2	8.33
Región nasal	4	16.66
Región auricular	3	12.5
Región orbitaria	2	8.33
Total	24	100

En la tabla 2, se evidencia un predominio de las manifestaciones extraorales en la región geniana, con un 33.33 %, seguida de las regiones labial y nasal, con un 16.66%.

ARTÍCULO ORIGINAL

Tabla 3. Distribución de las alteraciones de la articulación temporomandibular (ATM), de la esclerodermia.

Alteración de la ATM		N	%*	
Derecha	Chasquido	Doloroso	3	15
		No doloroso	2	10
	Crepitación	Dolorosa	0	0
		No dolorosa	0	0
Izquierda	Chasquido	Doloroso	0	0
		No doloroso	2	10
	Crepitación	Dolorosa	0	0
		No dolorosa	0	0
Bilateral	Chasquido	Dolorosa	6	30
		No dolorosa	1	5
	Crepitación	Dolorosa	0	0
		No dolorosa	0	0
Total		14	70	

Porcentajes calculados en base al total de la muestra, (n= 20).

De 20 pacientes 14 presentaron alteraciones en la articulación temporomandibular, lo que representó un 70 %, de éstos 6, para un 30 %, de forma bilateral dolorosa y con presencia de chasquido.

ARTÍCULO ORIGINAL

Tabla 4. Distribución de pacientes con manifestaciones intra orales de la esclerodermia.

	Manifestaciones intra orales													
	Manchas blancas		Ulceraciones		Periodontopatías		Infección micótica		Manchas negras		Infección viral		Manchas Rojas	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	8	40	7	35	20	100	2	10	0	0	2	10	3	15

Porcentajes calculados en base al total de la muestra, (n= 20).

Predominaron los pacientes con periodontopatías con un 100 %, seguido de las manchas blancas y las ulceraciones para un 40 y 35 % respectivamente.

Tabla 5. Distribución de pacientes con manifestaciones extra orales de la esclerodermia.

	Manifestaciones extra orales											
	Manchas negras		Ulceraciones		Eritema		Adenopatías		Manchas rojas		Lesiones costrosas	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	0	0	1	5	0	0	8	35	1	5	6	30

Porcentajes calculados en base al total de la muestra, (n= 20).

Existió una preponderancia en la presencia de manifestaciones extra orales, específicamente de las adenopatías con un 35%, seguida de las lesiones costrosas con un 30%.

ARTÍCULO ORIGINAL

DISCUSIÓN.

Diferentes autores refieren la relación que existe en cuanto a la aparición de la enfermedad periodontal en pacientes que padecen esclerodermia y viceversa como es el caso del trabajo realizado por el Dr. Solis-Cartas ⁵, donde plantea que los pacientes con esclerodermia tienen una mayor prevalencia de enfermedad periodontal en comparación con los individuos sin la enfermedad. Asimismo, propone que la severidad del padecimiento puede ser mayor en pacientes con esclerodermia debido a la dificultad que presentan para realizar una correcta higiene bucal, a causa de la limitación de la apertura de la cavidad bucal y de la dificultad del manejo del cepillo dental causado por los cambios escleróticos en los dedos y las manos. Conjuntamente con hallazgos orales que incluyen microstomía, que se desarrolla debido a la deposición de colágeno en los tejidos peri orales, que es la causante de la restricción de la apertura oral y en las radiografías inter proximales y peri apicales se observa, agrandamiento difuso del espacio del ligamento peri odontal. Nosotros coincidimos con este investigador ya que, en nuestro estudio, se observó que la localización intraoral donde más se presentaron manifestaciones fue en el periodonto de protección y el periodonto de inserción fue la tercera. Además de las manifestaciones intra orales de la esclerodermia las peri odontopatías se detectaron en el 100% de los pacientes.

Según Fernández Bussy ⁶, Lamkanfi⁷, Pérez Guirado⁸ y Combe⁹, la esclerodermia como otras enfermedades, también cursa con presencia de úlceras bucales, glositis, gingivitis y otras manifestaciones bucales pero con menor significado diagnóstico que en las afecciones antes mencionadas; paradójicamente, aunque posean un menor significado diagnóstico incrementan su significado pronóstico al orientar hacia complicaciones más graves de la enfermedad.

Por otra parte, diferentes estudios revelan que individuos con enfermedad generalizada pueden padecer dolores por compromiso de las vainas tendinosas que simulan una artritis inflamatoria. Es posible palpar crepitación durante los movimientos activos o pasivos de las áreas afectadas. La limitación del movimiento conduce a atrofia muscular por desuso y la debilidad puede agravarse por la presencia de una inflamación músculo esquelética asociada en cuanto a la relación de la esclerodermia con la aparición de afectaciones en la articulación témporo mandibular ^{8, 10}. Se observa en algunos casos pseudo anquilosis de la articulación témporo mandibular, debido a una disminución de su movimiento como una consecuencia de la afectación de los tejidos blandos alrededor de la articulación, incluso reabsorción de alguna parte del ángulo de la mandíbula o apófisis coronoide planteado por varios autores. Sin embargo esto no coincide con los resultados

ARTÍCULO ORIGINAL

encontrados en nuestro trabajo ya que el mayor porcentaje de los pacientes presentó alteraciones de la articulación temporomandibular y de ellos gran parte con dolor bilateral y chasquido.

Asimismo, otros autores afirman que una de las características distintivas de esta enfermedad es las diferentes manifestaciones cutáneas que aparecen en la piel en distintas partes del cuerpo sobre todo las manos, los miembros inferiores y la cara causada por un aumento del colágeno, aumento de la formación de la matriz intercelular de la dermis y edema, esto hace que el tejido conectivo se endurezca y se ponga grueso.¹¹ Esto hace que la piel facial se torne tensa y con aspecto de máscara inexpresiva y aparenta momificado, al mismo tiempo en que esta puede tornarse más oscura o más clara. La afectación cutánea se caracteriza clásicamente por seguir una evolución en 3 fases: edematosa, indurativa y atrófica, que pueden acompañarse de prurito, el cual puede ser intensamente irritante y molesto¹². La palpación de la piel, mediante el *score* modificado de Rodnan, ha resultado ser un método fiable para valorar el engrosamiento. Las medidas generales, como la buena hidratación de la piel junto con la evitación de todas las situaciones que la resequen, son un pilar fundamental del tratamiento. Se usa la hidroxicina o la difenhidramina en los casos que cursen con prurito intenso. La fisioterapia es importante y los casos con afectación cutánea y osteomuscular más grave deben ser remitidos a un servicio de rehabilitación donde se incluyen ejercicios de movimiento, masajes y calor¹³. En nuestro trabajo pudimos corroborar lo planteado por estos investigadores ya que observamos manifestaciones en las diferentes regiones faciales con mayor incidencia en la región geniana.

Esta patología según Gil-Armenteros¹⁴ puede afectar el sistema linfático de cabeza y cuello, dando lugar a adenopatías inflamatorias múltiples dolorosas o no, lo cual es de suma importancia ya que estas permiten establecer diagnósticos diferenciales y a descartar cualquier diagnóstico errado. Lo descrito por este autor se evidencia en nuestra investigación donde dentro de las manifestaciones extraorales predominaron específicamente las adenopatías. El conocimiento de las diferencias entre adenopatías inflamatorias y tumorales es necesario para evitar que lleguen pacientes al segundo y tercer nivel de atención en estadios que ya no se pueda hacer nada para salvar la vida de los enfermos. Las adenopatías inflamatorias se caracterizan clínicamente por consistencia blanda o duro elástica, color de la piel que la recubre rojiza, temperatura aumentada, forma regular o redondeada dolorosa mientras que las adenopatías tumorales se caracterizan clínicamente por consistencia pétreas o leñosa, color de la piel que la recubre normal (a menos que exista necrosis), temperatura normal, forma irregular no dolorosa. Una correcta y minuciosa anamnesis acompañada

ARTÍCULO ORIGINAL

de un exhaustivo examen físico llevados a cabo mediante la inspección y la palpación constituyen la mayor herramienta para prevenir ciertas enfermedades que no son tratadas debida y precozmente. La esclerodermia es una enfermedad crónica autoinmune y está incluida dentro de las enfermedades reumáticas.¹⁵

Rat¹⁵ y João¹⁶ plantean, que hay tener en cuenta que lo pacientes padecen esta enfermedad son tratados con cortico esteroides como prednisona e inmunodepresores que van provocar una inmunodepresión adquirida la cual constituye otro factor de riesgo en la aparición de moniliasis.

Por todas estas razones es fácil entender cuan relacionada pueden llegar a estar dichas afecciones (esclerodermia y candidiasis), lo cual pudimos corroborar en nuestro trabajo ya que algunos de los pacientes presentaron infecciones micóticas, específicamente candidiasis, dentro de las manifestaciones intra orales de la esclerodermia.

CONCLUSIONES

Predominaron las lesiones en el periodonto de protección, no hubo gran afectación extraoral, 14 pacientes presentaron alteración en la articulación temporomandibular, la lesión intra-oral que más se evidenció fue la periodontopatía.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Manual SER de enfermedades reumáticas. Sociedad española de Reumatología. 6ta Edición.© Editorial Elsevier España, S.L. Capítulo 1. Concepto y clasificación de las enfermedades reumáticas. 2014: 3.
2. Fett N. Scleroderma: nomenclature, etiology, pathogenesis, prognosis, and treatments: facts and controversies. *Clin Dermatol* .2013.31 (4): 432-7.
3. Foeldvari I. Sclerodermia in children. *Curr Opin Rheumatol* 2002; 14: 699-703.
4. Galeno. Causes and treatment of constriction of the poros. A translation of Galen's Hygiene (De Sanitate Tuenda). En: Green RM, Thomas CC, eds. Springfield, Illinois; 1951: 131-9.
5. Solis-Cartas U, García-González V. Relación entre afecciones bucales y enfermedades reumáticas. *Rev Cubana de Reumatol [revista en Internet]*. 2014 [citado 10 Marzo de 2017]; 16 (3):[aprox. 6 p.]. Disponible en:<http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/356>
6. Fernández Bussy RA, Porta Guardia C. Enfermedades de la Piel: bases para su atención primaria, 4ª ed. UNR Editora; Rosario, 2012. Cap. 22 (en prensa): 1968.

ARTÍCULO ORIGINAL

7. Lamkanfi M, Dixit VM. Mechanisms and functions of inflammasomes. *Cell*. 2014; 157(5): 1013-22. (citado 30 Marzo de 2017)
 8. Pérez Guirado A, Fernández Fernández RI, Arbesu Fernández E, Santos Rodríguez PM. Enfermedad de Lyme: a propósito de dos casos. *Rev Pediatr Aten Primaria* [revista en Internet]. 2013 [citado 20 Marzo de 2017];15(59):105-9. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322013000400012&lng=es
 9. Combe B, Lukas C, More J. Artritis reumatoide del adulto: epidemiología, clínica y diagnóstico. *EMC-Aparato Locomotor*. 2015; 48 (4):1-17.
 10. Gomez Bañuelos E, Martín Marquez BT, Martínez García EA, et al. Low levels of CD36 in peripheral blood monocytes in subclinical atherosclerosis in rheumatoid arthritis: a cross-sectional study in a Mexican population. *Biomed Res Int*. 2014; 736786. (citado 4 abril de 2017).
 11. Widdfield. J Paterson, JM, Bernatsky, et al. The epidemiology of rheumatoid arthritis in Ontario Canada. *Arthritis Rheumatol*. 2014; 66(4):786. (citado 10 Marzo de 2017).
 12. Sandberg ME, et al. Overweight decreases the chance of achieving good response and low disease activity in early rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis*. 2014; 73(11): 202. (citado 10 Marzo de 2017).
 13. Mayes MD, Reveille JD. *Systemic sclerosis*, 2nd ed. Philadelphia, Lippincott Williams and Wilkins, 2013.
 14. Gil-Armenteros R, Solís-Cartas U, Milera-Rodríguez J, De-Armas-Hernández A. Mielitis transversa como debut de un lupus eritematoso sistémico. *Rev Cubana de Reumatol* [revista en Internet]. 2013 [citado 10 Marzo de 2017];15(3):[aprox. 0 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/284>
 15. Rat AC, El Adssi H. Epidemiología de las enfermedades reumáticas. *EMC - Aparato Locomotor*. 2013;46(3):1-16.
- João JS, Luiza LA, Moreira GM. Frequência de patologias bucais diagnosticadas em Clínica Odontológica Universitária. *Rev Cubana Estomatol* [revista en Internet]. 2014 [citado 10 Marzo de 2017]51(1):[aprox. 0 p.]. Disponible en: <http://www.revestomatologia.sld.cu/index.php/est/article/view/254>

ARTÍCULO ORIGINAL

Contenido

Esclerodermia y su repercusión en la cavidad bucal. 192

Scleroderma and its repercussion in the oral cavity. Otto Alemán Miranda. Yamila Domínguez Rodríguez, José Jardón Caballero..... 192

Facultad de Estomatología, Hospital Provincial "Saturnino Lora Torres" Servicio de Cirugía Maxilofacial Santiago de Cuba, Cuba 192

RESUMEN. 192

SUMMARY..... 193

INTRODUCCIÓN. 193

RESULTADOS..... 198

DISCUSIÓN. 202

CONCLUSIONES..... 204

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS..... 204