



UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE ODONTOLOGÍA
DEPARTAMENTO DE FORMACIÓN INTEGRAL DEL HOMBRE
INFORME DE INVESTIGACIÓN



Síndrome de CREST como una variante de La esclerosis sistémica progresiva

Integrantes:

Bolívar, Silvia

Bonometti, Luisana

5to año Grupo "A"

Tutor: Maria Labrador

Valencia, Noviembre, 2002

DEDICATORIA

La investigación está dedicada a todos aquellos profesionales en el campo de salud (odontólogos, médicos, bioanalistas) interesados en complementar información datos, estadísticas, para el desarrollo de programas de salud, jornadas, simposios, etc, en donde se realza la importancia y los puntos clave de dicha patología.

AGRADECIMIENTOS

Hoy hemos logrado una de las metas más importantes de nuestras vidas, y es por ello que queremos compartir esta inmensa alegría con todas esas personas que siempre han estado a nuestro lado y dedicarles este triunfo especialmente:

A Dios, amigo incondicional, Tu que siempre estas con nosotras, para darnos la fuerza y valor que hemos necesitado, también por acompañarnos y guiarnos por el camino que debemos seguir.

A nuestros padres, que con su amor, protección, cariño, paciencia y apoyo nos han ayudado e inspirado a culminar esta meta. Mil gracias por ser tan especial y este triunfo les pertenece; gracias por ser siempre nuestros amigos y confidentes.

A nuestros hermanos que nos han brindado cariño, soporte, alegría, gracias de todo corazón por que son lo máximo, les deseamos todo el éxito del mundo y la felicidad plena.

A todos nuestros primos, tíos y demás familiares, que de una u otra manera nos han apoyado y colaborado en el transcurso de toda la carrera. Gracias de corazón por ser parte de nosotras.

A nuestros amigos, que son parte de nuestras vidas, gracias por compartir tantos momentos gratos y llenos de alegría.

Silvia y Luisana

INDICE

RESUMEN	v
INTRODUCCIÓN	6
CAPITULO I	8
Planteamiento del Problema	8
Objetivos del a Investigación	10
Justificación	11
CAPITULO II	12
Investigaciones Internacionales relacionadas con el Síndrome de Crest como variante del a E.S.P	12
CAPITULO III	17
Etiología, patología, Anatomía patológica y clasificación del a E.S.P	17
CAPITULO IV	23
Síndrome de Crest como manifestación clínica del a E.S.P	23
CAPITULO V	32
Diagnóstico, Pronóstico y tratamiento del Síndrome de Crest en la E.S.P	32
CAPITULO VI	39
Frecuencia de pacientes que asisten a la clínica odontológica con el Síndrome de Crest	39
Comunicación del odontólogo con el médico especialista	43
CONCLUSIONES	45
RECOMENDACIONES	48
BIBLIOGRAFÍA	49

UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE ODONTOLOGÍA
DEPARTAMENTO DE FORMACIÓN INTEGRAL DEL HOMBRE
INFORME DE INVESTIGACIÓN

**SÍNDROME DE CREST COMO UNA VARIANTE
DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA**

Autores: Bolívar Silvia
Bonometti Luisana
Tutor: Prof. Ma. Elena Labrador
Fecha: Noviembre, 2002

RESUMEN

La realización de esta investigación surge por las necesidades de conocimiento del Síndrome de Crest que debe tener el profesional de la salud para saber identificar las manifestaciones que caracterizan dicha enfermedad, y dar un plan de tratamiento efectivo y acorde a lo que el paciente refiera. Esta investigación está enmarcada en el tipo descriptiva con una base documental del Síndrome de Crest como una variante de la Esclerosis Sistémica Progresiva, por lo que se realizó una gran recopilación de información de las diversas fuentes bibliográficas. Este estudio resume diversas informaciones sobre el tema y explica las posibles causas y efectos de determinadas manifestaciones que presentan a nivel bucal y general. El Síndrome de Crest aunque es raro es el más común entre las enfermedades del colágeno, caracterizándose por presentar microstomía, xerostomía, caries, reabsorción del hueso mandibular y ensanchamiento del ligamento periodontal. La incidencia de la enfermedad es muy baja teniendo prevalencia en las mujeres adultas, a pesar de no ser muy común es agresiva y terminal, por lo que hay que tratar al paciente durante la aparición de los signos y síntomas para que la enfermedad no evolucione rápidamente.

INTRODUCCIÓN

La presente investigación sobre el *Síndrome de CREST como variante de la Esclerosis Sistémica Progresiva*, está dirigida a brindar información sobre esta importante enfermedad que ataca la vida humana y analizar las manifestaciones clínicas más importantes que se puedan presentar.

En la era moderna el conocimiento de esta enfermedad ha llegado a ser sumamente importante ya que ha habido un aumento en su progresión, por lo cual es significativo indagar acerca de la etiología, anatomía patológica y manifestaciones clínicas que conduce al reconocimiento, pronóstico y tratamiento de la misma.

Debido a la creciente necesidad de nuestro mundo actual de tener un mayor conocimiento y comprensión del *Síndrome de CREST como variante de la Esclerosis Sistémica Progresiva*, es importante destacar las similitudes que pudiera tener ésta con otras enfermedades y hacer entender al profesional de la salud lo primordial de reconocer dichas manifestaciones.

El tema de investigación se basa en indagar sobre investigaciones internacionales relacionadas con el *Síndrome de CREST como variante de la Esclerosis Sistémica Progresiva*, etiología, patología, anatomía patológica, patología y clasificación de la enfermedad además de plasmar los avances que se han realizado en el estudio y tratamiento de la misma y determinar la frecuencia de pacientes que presentan esta patología y asisten a las clínicas odontológicas en el Estado Carabobo.

Para la realización de este trabajo, además de analizar críticamente las distintas fuentes de información escritas sobre el tema; se realizó entrevistas con especialistas en la materia y observaciones directas e indirectas de diferentes casos clínicos.

Finalmente se acotó que un trabajo de esta magnitud como es el *Síndrome de CREST como variante de la Esclerosis Sistémica Progresiva*, difícilmente puede ser abordado exhaustivamente, sin embargo se cree tocar los aspectos más resaltantes que sirvan de motivación a futuras investigaciones sobre el tema.

CAPITULO I

EL PROBLEMA

Planteamiento del Problema

La Esclerosis Sistémica Progresiva se trata de una enfermedad generalizada que se caracteriza por la presencia de un depósito excesivo de los componentes del tejido conjuntivo expresado en forma de fibrosis tisular y por alteraciones estructurales del lecho vascular. Afecta fundamentalmente la piel y ciertos órganos internos como tubo digestivo, pulmón, corazón y riñón. Es aproximadamente tres veces más frecuentes en la mujer y la edad de comienzo más común es entre 25 y 50 años.

Aunque la etiopatogenia es desconocida, tres son los elementos básicos, que al parecer intervienen en el mecanismo patogénico: el trastorno en la síntesis de colágeno, las alteraciones vasculares y las anomalías inmunológicas.

El Síndrome de Crest es considerado una variante de la esclerosis sistémica progresiva, el cual se basa en un acrónimo de 5 afecciones principales: calcinosis cutánea, enfermedad y fenómeno de Raynaud, disfunción de la motilidad esofágica, esclerodactilia, esclerodermia y telangiectasia; con sus siglas en inglés: calinosis cutis; esophageal hypomotility; sclerodactyly scleroderma, telangiectases; estas lesiones involucran las manos, cara, labios y boca.

El Síndrome de Crest y la esclerosis sistémica progresiva, es una enfermedad predominante en la mujer (4:1) de edad media, sin incidencia familiar ni predilección racial. También puede aparecer en la infancia con

manifestaciones similares al adulto desarrollando al final la esclerosis sistémica progresiva.

Entre las manifestaciones clínicas dentofaciales y peribucales del Síndrome de Crest en la esclerosis sistémica progresiva se aprecia que la lengua es la zona más afectada, siguiendo el paladar blando y la laringe. A menudo la lengua se endurece causando dificultad para comer y hablar. El tejido gingival es pálido y firme; los labios se adelgazan y son rígidos fijándose en forma parcial produciendo microstomía, hay disfagia y sensación de asfixia, la limitación en la apertura, fijación del maxilar son el resultado de la afección de los tejidos de la articulación peritemporomandibular, a esto se suma la dificultad para aseo. Xerostomía por la fibrosis de las glándulas salivales y la posibilidad de caries cervical, se acentúa la enfermedad periodontal tanto por la deficiencia de la higiene bucal como por los cambios en la vascularización.

Es importante que el profesional de la salud sepa identificar las manifestaciones que caracterizan dicha enfermedad, para poder efectuar o realizar un plan de tratamiento efectivo y acorde a las necesidades del paciente.

De esta manera surge la realización de esta investigación ya que hay un auge en el incremento de pacientes con manifestaciones de este síndrome, que se hace casi imposible reconocer por la similitud que presenta con otros tipos de patologías llegando así a la carencia de un tratamiento oportuno.

Objetivos de la Investigación

Objetivo General:

Describir el Síndrome de Crest como una variante de la esclerosis sistémica progresiva.

Objetivos Específicos:

- Indagar sobre investigaciones internacionales relacionadas con el Síndrome de Crest como una variante de la esclerosis sistémica progresiva.
- Explicar etiología, patología, anatomía patológica y clasificación de la esclerosis sistémica progresiva.
- Analizar el Síndrome de Crest como una manifestación clínica de la esclerosis sistémica progresiva.
- Describir el diagnóstico, pronóstico y tratamiento del Síndrome de Crest en la esclerosis sistémica progresiva.
- Determinar la frecuencia de pacientes que asisten a la clínica odontológica con el Síndrome de Crest y comunicación del odontólogo con el medico especialista.

Justificación

El propósito de la investigación relacionado con el Síndrome de Crest como una variante de la esclerosis sistémica progresiva, es indagar sobre la etiología y patología de la enfermedad, características clínicas mas frecuentes, diagnóstico, pronóstico para llevar a cabo el plan de tratamiento así como los avances científicos logrados hasta la actualidad.

Las razones que motivan la realización de la investigación es dar a conocer las distintas características o manifestaciones clínicas que se presentan en pacientes con esclerodermia, para así establecer diferencias debido a la similitud de cuadro clínico de diversas lesiones bucales que puedan ser originadas o no por dicha patología; lo cual conduce a tomar mayor precaución a la hora de realizar un diagnóstico ya que en diversas ocasiones el paciente al llegar a la consulta odontológica no tienen conocimiento de presentar la enfermedad o lo sabe y no lo manifiesta. La investigación sirve como vehículo para incrementar el conocimiento o entendimiento en relación a la situación de individuos con esclerosis sistémica progresiva, ayuda a responder incógnita en cuanto a características clínicas asociadas a la enfermedad.

La importancia de este proceso de investigación conduce a estudiar la presentación de la patología así como su desarrollo y frecuencia de pacientes con dicha alteración que asiste a la consulta odontológica, para así establecer criterios definidos acerca de las formas clínicas sirviendo como base para evaluar la utilidad de un estudio analítico que evidencie la certeza del proceso evolutivo de la enfermedad para así justificar la investigación.

CAPITULO II

INVESTIGACIONES INTERNACIONALES RELACIONADAS CON EL SINDROME DE CREST COMO VARIANTE DE LA ESCLEROSIS SISTEMICA PROGRESIVA

A pesar de dar una descripción detallada de lo que se conoce hoy día acerca del Síndrome de Crest como variante de la Esclerosis Sistémica progresiva, se proveerá una introducción actualizada de las investigaciones nacionales e internacionales, por ser ésta una enfermedad crónica autoinmune.

Esclerodermia (piel dura) toma su nombre de uno de los síntomas más obvios de esta enfermedad, en la mayoría de las veces afecta a las mujeres en edades comprendidas entre los 30 y 60 años, afecta aproximadamente a cien mil personas en Estados Unidos; no hay números exactos ya que los casos a menudo no son diagnosticados en absoluto.

Vásquez-Abad y Rothfield, investigadores de la universidad del Centro de Salud de Connecticut, división de enfermedades Reumáticas, expresan que la causa fundamental de la esclerosis en la actualidad es desconocida, pero los investigadores médicos están diagnosticando y tratando la enfermedad, en lo que indican que hay tres componentes principales que la afectan, siendo estos de tipo vascular, fibrotico y autoinmune.

Gardner de la Fundación para la Investigación de la esclerodermia, indica, que el último año ha rendido adelantos de la investigación donde sostiene la promesa de una cura para la enfermedad. Este trabajo esta apoyándose por el Centro de investigación de la esclerodermia que consolida

dos centros de la investigación colaborador como lo es la Universidad Johns Hopkins y la universidad de California, San Francisco.

El Centro de Investigación para la Esclerodermia describe uno de los trabajos donde señala el logro de descubrimientos asombrosos de la enfermedad. El Centro de la Costa Oriental, localizado en la Bahía de San Francisco, se enfoca en la meta de proporcionar una visión importante en el problema de superproducción de colágeno que causa daño a órganos asociados con la enfermedad. Quizás la visión más importante ha estado en la naturaleza de la fibrosis.

Las estructuras teóricas convencionales han sostenido mucho tiempo que la superproducción desenfrenada de colágeno endémico de la enfermedad, se regula directamente por el sistema inmunológico. La investigación sugiere fuertemente que la fibrosis sea un proceso autosuficiente. Esta investigación ha llevado al descubrimiento de antígenos específicos que pueden interrumpir y pueden invertir el proceso de la fibrosis in Vitro.

Como resultado del trabajo del Centro de la Costa oriental, el Fenómeno de Raynaud se tratará directamente y juega un papel importante en la patogénesis de la enfermedad. Los investigadores de este centro, también han intentado identificar contestaciones del auto anticuerpo que podrían construir la memoria del cuerpo del ataque temprano de la esclerosis y por consiguiente podrían identificar elementos importantes del gatillo inicial de la enfermedad. En la investigación, los investigadores han encontrado algunos auto anticuerpos importantes que se arracima a la misma situación celular y es único a la esclerosis. Ellos han descubierto más allá que estos auto anticuerpos son sensibles a la fragmentación por las especies de oxígeno reactivo, lo cual generó cuando las células se privan de oxígeno y

entonces lo recibe de nuevo, como ocurre en el Fenómeno de Raynaud. El papel de ciertos metales en la hendidura de estos auto anticuerpos en el nucleolo de sostenimientos de las células, se han identificado los factores medio ambientales que llevan para enfermar el desarrollo, así como apuntando la manera a localizar el gen involucrado en la predisposición.

Con esta nueva visión en el proceso de la enfermedad, la Fundación esta creciendo para consolidar la investigación centrándose en los niveles adecuados que pueda llevar a la investigación de la Fundación a la cura de la esclerosis dentro de una década.

Uno de los resultados más notables del Centro de la Costa oriental vino de un estudio dirigido por Livia Casciola-Rosen, Fred Wigley y Anthony Rosen de la Universidad de Johns Hopkins; su trabajo se publicó el 6 de enero de 1997 en el Periódico de Medicina Experimental.

Científicos del John Hopkins que estudian la esclerodermia pueden haber identificado las únicas huellas moleculares en el sendero bioquímico que lleva el sistema inmunológico para atacar su propio tejido. La visión proporciona las mayores pistas en las fases tempranas de la enfermedad y proporciona una nueva manera de estudiar su desarrollo que puede llevar al diagnóstico más temprano, el tratamiento mejorado y la investigación de ayuda de otra enfermedad auto inmune.

La esclerosis causa estrechamiento e irritación de los vasos sanguíneos, produciendo retardo, deteniendo y reiniciando el flujo de sangre produciendo los productos de oxígenos tóxicos que dañan los tejidos. Para investigar como el tejido se daña y como el sistema inmunológico se activa, científicos de Hopkins usaron los anticuerpos de la sangre de 60 personas con esclerosis. Ellos estudiaron los efectos de los productos de los oxígenos

tóxicos en las moléculas de tejidos específicos reconocidos por el sistema inmunológico en la esclerosis.

La muestra de los resultados que la exposición a las causas de los productos de oxígenos tóxicos, ciertas moléculas del tejido rompen separadamente, pero sólo en la presencia de cantidad anormal de hierro, cobre, zinc y otros metales en el cuerpo; la fragmentación de estas moléculas expone partes ocultas de las moléculas que el sistema inmunológico nunca ha visto. El sistema inmunológico ve las partes recientemente expuestas como los invasores extranjeros y produce los anticuerpos contra ellos. Esto produce los síntomas de la esclerosis.

Científicos de Hopkins están investigando qué causa la acumulación de metal celular anormal y si los metales anormales causa la estrechez de los vasos sanguíneos. El equipo también está estudiando drogas que podrían prevenir el fragmento de los auto antígenos.

Scherbarth y Vázquez de la Unidad de Reumatología, Servicio de Clínica Médica del Hospital Interzonal General de Agudos "Dr. Oscar Alende", Mar del Plata, efectuaron un estudio retrospectivo de 10 años (1989-1999) sobre 44 pacientes con Esclerosis Sistémica asistidos en la Unidad de Reumatología de dicho hospital. Del grupo de 44 pacientes, todos de raza blanca, 35 son mujeres (79.54%) y 9 son varones (20.46%). La mayor parte de los pacientes, al ser un hospital de derivación, llegaron a la consulta con un cuadro de afectación severo de la enfermedad; 7 pacientes presentaron una forma limitada de la enfermedad (15.90%), 37 pacientes presentaron una forma generalizada (84.10%). La forma CREST estaba presente en 4 pacientes. 2 pacientes presentaron Síndrome de Superposición. Dentro de los hallazgos clínicos encontrados cabe destacar la presencia de Fenómeno de Raynaud en 38 pacientes, úlceras digitales en 31

pacientes, esclerodactílica en 27 pacientes, artritis en 33 pacientes, afectación de la tiroides e infiltración en piel en 30 pacientes, telangiectasias en 27 pacientes, reflujo gastroesofágico en 33 pacientes; en relación con los hallazgos de laboratorio, 35 pacientes presentaron capilaroscopia y biopsia de piel (+) en 37 pacientes. El único fallecimiento en estos diez años de seguimiento se produjo en uno de los varones del grupo, a raíz de una crisis renal y un progresivo deterioro de la función pulmonar, por la fibrosis y la hipertensión pulmonar.

CAPITULO III

ETIOLOGIA, PATOLOGIA, ANATOMIA PATOLOGICA Y CLASIFICACIÓN DE LA ESCLEROSIS SISTEMICA PROGRESIVA.

Se trata de una enfermedad generalizada que se caracteriza por la presencia de un depósito excesivo de los componentes del tejido conjuntivo, expresado en forma de esclerosis tisular, y por alteraciones del lecho vascular. Afecta fundamentalmente la piel, órganos internos, zona peribucal y dentofacial.

Aunque la etiología y la patogenia se desconocen, tres son los elementos básicos que, al parecer, intervienen en el mecanismo patogénico: el trastorno en la síntesis de colágeno, las alteraciones vasculares y las anomalías inmunológicas.

Según Sosa (2001) se han propuestos varias teorías que se basan en datos clínicos experimentales para así explicar la deposición anormal de colágeno:

1ero. *Disfunción Endocrina:* Alteración Tiroidea y Paratiroidea.

2do. *Enfermedad de origen vascular:* basándose en la endarteritis obliterante, la cuál queda como resultado de la disminución del lecho vascular.

3ero. *Trastorno Nervioso:* En su mayoría relacionadas a lesiones cutáneas frecuentes; las cuales van con la distribución de los nervios o raíces de los mismos; siendo comunes las alteraciones parestésicas.

4to. *Reacción Alérgica:* Basado en algún tipo de reacción antígeno-anticuerpo ó más específicamente en los mecanismos autoinmunitarios. En

estudios realizados han sido descubiertos anticuerpos tipos I y IV del Colágeno, además de anticuerpos anticentrómero.

5to. Enfermedades de adaptación;

6to. Choque emocional fuerte

Otros Investigadores se basan en tres líneas principales de investigación para intentar explicar el depósito anormal y excesivo de colágeno los cuales son:

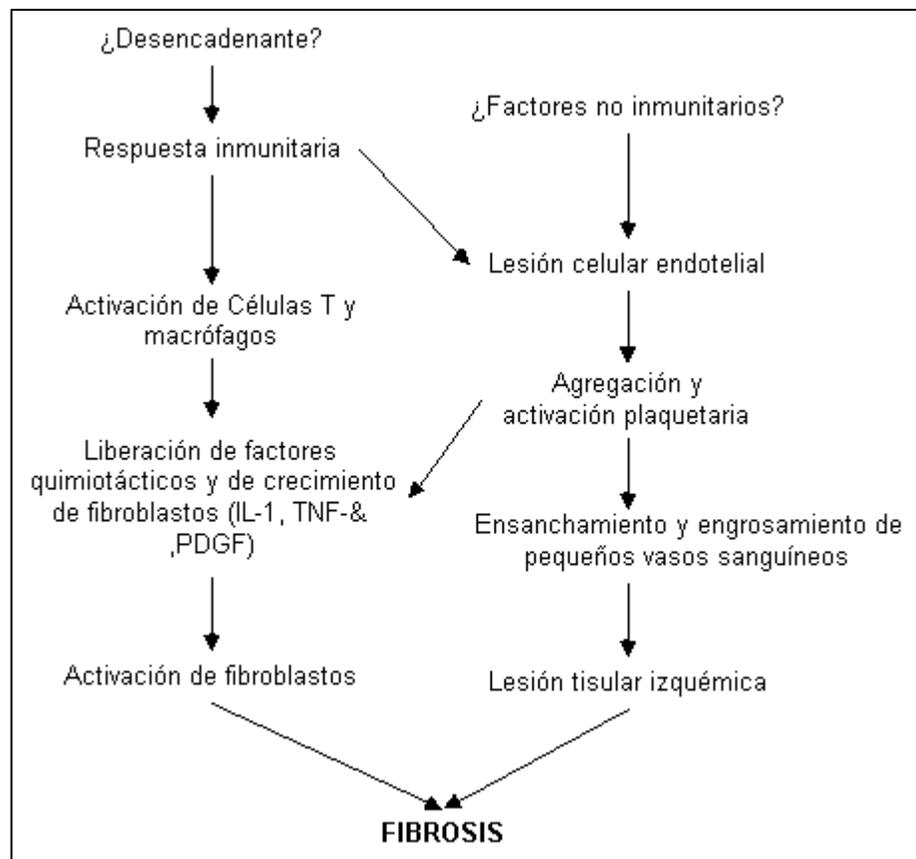
Primero, Factores de la Fibrogenesis; **Segundo**, Trastorno inmunitario; **Tercero**, Alteraciones microvasculares.

La propuesta patogénica más generalizada es la que sostiene que, en el seno de una actividad inmunológica “cooperadora” aumentada, que facilita la formación de anticuerpos y la expansión de linfocitos T antígenos específicos, la alteración vascular, más concretamente la lesión endotelial, precede y es fundamental en la aparición de la fibrosis. En efecto, después de la acción para un agente lesivo para el endotelio se produciría la activación de diferentes tipos celulares (plaquetas, mastocitos, linfocitos, monocitos y la propia célula endotelial) con la consiguiente síntesis, por parte de estos, de diferentes factores (linfocinas, factor de crecimiento derivado de las plaquetas) que, a su vez, actuarían sobre el endotelio y los fibroblastos y, en definitiva, motivarían la presencia de alteración vascular y de la fibrosis intersticial.

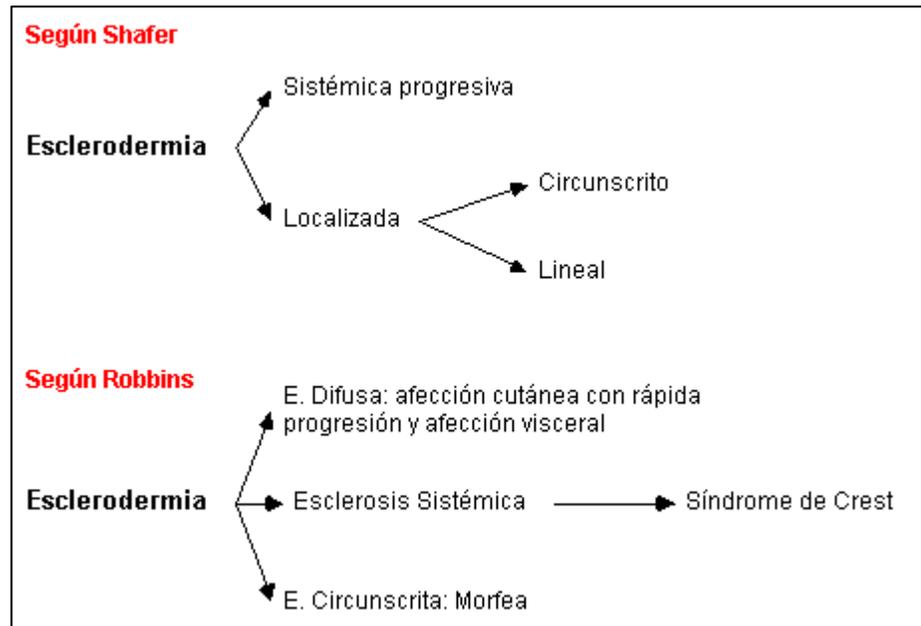
Entre las múltiples afecciones de la esclerosis sistémica, la cutánea es la más peculiar. Histológicamente se caracteriza por un gran incremento del colágeno dérmico tipo I y III, así como de glucosaminoglicano y fibronectina. La alteración vascular puede demostrarse en cualquiera de los órganos afectados. Las lesiones se localizan tanto en las arteriolas como en la microcirculación (capilares). El examen arterial demuestra la presencia de

hiperplasia en la intima, a expensas del colágeno, y de fibrosis en la adventicia, con infiltrados aislados de células mononucleadas. Los vasos están estrechados en más de un 75 % de su calibre.

Representación esquemática de los posibles mecanismos que llevan a la esclerosis sistémica progresiva.



Clasificación de Esclerodermia



Según Tarrés y Fonollosa (1995) la esclerodermia se puede clasificar de la siguiente manera:

Esclerosis sistémica, que puede ser de forma **limitada**, caracterizada por presentar el Fenómeno de Raynaud de varios años de evolución, hay presencia de una afectación cutánea limitada a manos, cara y/o antebrazos y presencia tardía de afectación visceral; la forma **difusa** se caracteriza por presentar el Fenómeno de Raynaud de aparición reciente, afectación cutánea de tronco y partes acras y presencia temprana de afectación visceral.

Esclerodermia localizada

- Morfea

- Esclerodermia lineal

Fascitis eosinofílica, que consiste en la inflamación y el engrosamiento de la fascia que pueden extenderse hacia el músculo, el tejido subcutáneo y la dermis.

Alteraciones esclerodermiformes inducidas por sustancias químicas:

Donde el Cloruro de polivinilo es el más conocido y se caracteriza por acrosteólisis de las falanges distales, Fenómeno de Raynaud y alteraciones cutáneas esclerodermiformes; la Bleomicina puede producir placas infiltrativas y nódulos; las Pentazocinas provocan fibrosis localizada en el lugar de la administración.

Síndrome speudosclerodermiformes: Donde existen múltiples enfermedades que producen lesiones cutáneas que pueden parecerse a las de la esclerodermia como el Síndrome carcinoide y la Porfirio cutánea tarda; la Escleredema de Buschke se caracteriza por una induración cutánea de comienzo súbito, simétrica, localizada en las zonas posterior y lateral del cuello con extensión posterior a hombros, brazos y cara. La Escleromixedema es una entidad muy rara en la que hay una induración cutánea con erupción liquenoide generalizada.

El American Collage of Rheumatology (1980), estableció unos criterios de clasificación para la Esclerosis Sistémica; donde se basa en un **Criterio Mayor** caracterizado por esclerodermia proximal (esclerosis proximal a las articulaciones metacarpofalángicas y/o metatarsfalángicas; un **Criterio Menor** donde va haber esclerodactilia, cicatrices puntiformes en pulpejos de los dedos, fibrosis pulmonar bibasal (determinada por radiografía de tórax); y una **Esclerosis Sistémica** definida por un criterio mayor y dos o más criterios menores; todo esto, con el fin de introducir una homogeneización en

los estudios de investigación que desde entonces se han venido respetando; sin embargo no contempla la situación no infrecuente, denominada preesclerodermia, caracterizada por la presencia de Fenómeno de Raynaud, alteraciones capilaroscópicas y autoanticuerpos.

CAPITULO IV

SINDROME DE CREST COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE LA ESCLEROSIS SISTEMICA PROGRESIVA

El Síndrome de Crest es una variante de la esclerosis sistémica progresiva, es una enfermedad predominante en la mujer, la edad de comienzo es a los 40 años.

El Síndrome de Crest es una forma cutánea limitada y Crest, literalmente representa Calcinosis, el fenómeno de Raynaud, dismotilidad esofágica (generalmente ocasionando síntomas de pirosis y esofagitis inferior) esclerodactilia que se refiere a los cambios esclerodérmicos, de los dedos, telangiectasia, que son venulas dilatadas, capilares y arteriolas que involucran las manos, cara, labios y boca, Fig. 1. Generalmente está asociado con el anticuerpo anticentrómero y tiene un pronóstico relativamente bueno, aunque requiere de un seguimiento muy cuidadoso para el desarrollo de hipertensión pulmonar o fibrosis pulmonar. Los pacientes con el Síndrome de Crest, también pueden tener fenómenos de Raynaud progresivo que puede llevar a autoamputación de los dedos, Rutstein y Molina (2002).



Fig. 1

Con cierta frecuencia el comienzo es insidioso, en forma de dolores generalizados, rigidez, fatigabilidad y/o pérdida de peso. En algunos casos, incluso, la enfermedad se presenta solo como una manifestación visceral, sin, prácticamente, alteraciones cutáneas. Lo habitual, sin embargo, es que durante un número variante de años el enfermo presente fenómeno de Raynaud, a la vez que un progresivo endurecimiento cutáneo, sobre todo de las manos.

La afectación cutánea es la manifestación clínica más características de la enfermedad. Su patocronia pasa por 3 fases sucesivas: en la primera, o edematosa, se afecta principalmente los dedos de las manos, que adoptan la morfología de una “ salchicha”; le sigue la fase indurativa, en la que la piel aparece engrosada y a la vez tirante y, por ultimo, una fase de atrofia y adelgazamiento epidérmico.

En la mayoría de los casos, cuando el enfermo es atendido por primera vez se halla ya en la fase de induración cutánea y pueden comprobarse los rasgos más peculiares, como textura dura, más o menos extensas de la piel, con imposibilidad de pellizcarla, pérdida de las arrugas y de los pliegues cutáneos, dedos de las manos indurados (esclerodactilia) con poca movilidad, así como un rostro carente de expresividad, con la abertura bucal limitada (microstomia) y la aparición de abundantes surcos peribucales. La extensión, al igual que la progresión de la afección cutánea, es variable y tiene implicaciones pronosticas. Con algunas excepciones pueden considerarse 2 formas clínicas: **la limitada**, en la que la alteración cutánea comprende manos, cara, pies, cuello y/o zonas dístales de los antebrazos, con una progresión inexorable, aunque apenas imperceptible, a lo largo de los años, y **la difusa**, en la que la afectación cutánea se extiende, además, al tronco y, aunque la progresión es más evidente e intensa durante los

primeros 3 años, luego tiende a estacionarse e incluso regresar en las zonas afectadas.

En la piel esclerodermica, también se pueden observar áreas de hipopigmentación e hiperpigmentación, telangiectasias en manos, cara, tórax y mucosas y úlceras con cicatrices, sobre todo en las puntas de los dedos.

Entre otras manifestaciones se destacan:

Calcinosis Cutánea: La calcificación en el depósito macroscópico de Sales de calcio en tejidos lesionados y sanos, estos se clasifican en:

Calcificación Distrófica: Es el depósito extracelular anormal de sales de calcio en tejidos lesionados, donde los valores séricos del calcio son normales pero los valores del hierro, magnesio y otras sales minerales están disminuidas. Este tipo de calcificación representa un depósito extracelular de calcio, el cual proviene de la circulación ó del tejido intersticial. Este requiere de la presencia de tejidos necróticos ó tejidos no viables, en necrosis por coagulación caseosa ó cualitativa; en focos de necrosis enzimática de la grasa, muy común en los ateromas (lesiones focales de la aorta y grandes arterias donde es característico el gran cúmulo de lípidos), en válvulas cardíacas (mitral y aórtica) envejecidas o lesionadas. También es común verse en pacientes que han padecido fiebres reumáticas. El depósito de calcio puede apreciarse en forma de gránulos finos o grumos blanquecinos, a menudo de consistencia arenosa y otras tienden a transformarse prácticamente en piedras. Histopatológicamente, su formación es en el núcleo y esta puede ser intracelular, extracelular o ambas

Calcificación Metastásica: Al contrario de la distrófica, esta se basa en los trastornos metabólicos del calcio sérico (Hipercalcemia), altamente relacionados con la intoxicación con vitamina D. Hiperparatiroidismo, Sarcaidosis, Síndrome de leche y alcalinos. Sus depósitos son en los tejidos sanos y viables, tienden a ser diseminados en todo el organismo, afectando en especial al tejido intersticial de los vasos sanguíneos, riñones, pulmones y mucosa gástrica. Histopatológicamente su formación se inicia en las mitocondrias de las células.

Calcinosis: Deposición de sales de calcio en la piel y en los tejidos subcutáneos, dentro y debajo de la piel, es en forma generalizada además de estar asociado con Esclerosis Sistémica Progresiva y la dermatosis. También se presenta en estructuras profundas como tendones y músculos. Una complicación que no ha sido reportada previamente ha sido la calcificación obstructiva en la bolsa fibrosa que envuelve al corazón y las raíces de los grandes vasos (pericardio). La calcinosis aparece en tejidos sanos como en tejidos afectados por un trastorno previo. Los niveles de calcio y fósforo son normales.

Disfunción de la Motilidad Esofágica: Entre las categorías de los trastornos musculares del esófago se encuentra la disfunción de la motilidad del esófago. La característica esencial es la dificultad para deglutir o disfagia; aunque no tiene alguna diferencia significativa ya que una pequeña parte de los pacientes con daños en la mucosa no presentan síntomas, mientras que la gran mayoría de los pacientes sin daño se quejan de molestia. En la Esclerosis Sistémica Progresiva y Síndrome de CREST, se presenta el desarrollo de fibrosis en un gran número de órganos, y anormalidades severas en la función y movilidad del esófago, afectando especialmente al **esfínter esofágico inferior**. Al microscopio se detecta atrofia del músculo liso, proceso fibrótico de la sub-mucosa y alteraciones

inflamatorias inespecíficas; además también es usual evidenciar fibrosis en las arterias de pequeño calibre y en las arteriolas. Hay evidencia de la afección del tubo digestivo en la mayoría de los pacientes afectados, donde la atrofia y la sustitución de la capa muscular puede aparecer en cualquier punto del tubo digestivo, pero es más intensa en el esófago, donde los dos tercios inferiores quedan totalmente rígidos, con consistencia gomosa, además la mucosa puede estar adelgazada y ulcerada presentando colagenización excesiva de la lámina propia y sub-mucosa. Algunos autores concuerdan que las enfermedades esofágicas son comunes en la esclerodermia limitada o difusa.

Telangiectasia: Son máculas o pápulas rojas pequeñas formadas por capilares dilatados y pueden ser redondas o tener aspecto de telarañas. Son frecuentes en la cara, en especial en los labios y en la nariz. La presencia de estas, puede guiar la aparición de abundantes hemorragias; en su mayoría y casi en su totalidad son en el tracto gastrointestinal basándose en estudios de un hospital californiano; el cual se baso en una muestra de 144 pacientes, tan solo 22 de estos pacientes tuvieron al menos un episodio de hemorragias gástricas, de los cuales solo 16 eran mujeres de edad media, y solo 9 presentaron **telangiectasia** en la mucosa gástrica (además de la cavidad bucal, esófago, estomago, duodeno y colon), esto seguido de 7 pacientes con úlcera péptica y 3 con gastritis erosiva. Su causa es variada pero existe un tipo hereditario al igual que en otras lesiones vasculares, deben tomarse precauciones contra traumatismos y factores irritantes. Hay registros que la mayoría de los pacientes con padecimientos de telangiectasia y hemorragias son frecuentes en el índice de mortalidad. Una característica en la observación clínica es que forma parte de lesiones vasculares y éstas bajo la presión digital pierden o cambian su color por fenómeno de la isquemia; como se observa en la Fig. 2.



Fig. 2

Entre las manifestaciones clínicas dentofaciales y peribucales en la Esclerosis Sistémica Progresiva y Síndrome de CREST se tiene: Constricción del orificio bucal (microstomía), Xerostomía, caries, Reabsorción del hueso mandibular y ATM, Ensanchamiento del ligamento periodontal, Telangiectasia, Disfagia. En cavidad bucal podremos apreciar que la lengua se ve más afectada, siguiendo el paladar blando y la laringe. A menudo la lengua se endurece causando dificultad para comer y hablar. El tejido gingival es pálido y firme; los labios se adelgazan y son rígidos fijándose en forma parcial produciendo microstomía, como se observa en la Fig. 3.



Fig. 3

Hay disfagia y sensación de asfixia, la limitación en la apertura, fijación del maxilar son el resultado de la afección de los tejidos de la articulación peritemporomandibular, a esto se suma la dificultad para el aseo. Xerostomía por la fibrosis de las glándulas salivales y la posibilidad de caries cervical, se acentúa la enfermedad periodontal tanto por la deficiencia de la Higiene bucal como por los cambios en la vascularización. En el ámbito radiográfico se observa ensanchamiento del ligamento periodontal, reabsorción ósea del ángulo de la rama del maxilar bilateralmente con reabsorción parcial o completa de los cóndilos o apófisis coronoides o de ambos. En algunos casos la Xerostomía es tan acentuada que se produce candidiasis muy bien marcada a nivel de la lengua. Aunado a esto se presenta una disminución o ausencia de la secreción de las glándulas salivales mayores, menores y lagrimales (Síndrome de Sjögren), siendo característico el Síndrome de Sjögren Secundario donde clínicamente se presenta con Xerostomía más queratoconjuntivitis seca, más aumento de las glándulas salivales mayores a nivel facial y mandibular más la colagenopatía asociada.

Los síntomas pueden desarrollarse en forma lenta y progresiva o instaurarse rápidamente. Por la Xerostomía, el paciente presentará trastornos funcionales en la masticación, deglución, dicción; trastornos dentales con mayor susceptibilidad a la caries y enfermedad gingival; así como también se denota la predisposición a infecciones orales oportunistas, especialmente producidas por *Candida albicans*.

ENFERMEDAD Y FENOMENO DE RAYNAUD: El fenómeno de Raynaud es la manifestación inicial en más del 70% de los casos y su presencia durante la evolución de la esclerodermia ocurre prácticamente en todos los pacientes. Su ausencia, pues, debe cuestionarse en gran manera el diagnóstico. En la forma limitada, la presencia del fenómeno de Raynaud

precede, de forma característica, en varios años a la aparición de alteraciones cutáneas, mientras que en la difusa, ambas manifestaciones suelen observarse sin mucha separación temporal; como se muestra en la Fig. 4.



Fig. 4

Su inicio se basa en el frío y ciertos estímulos emocionales. Estos factores desencadenan ciertas respuestas como palidez de los dedos durante varios minutos, produciendo isquemia; luego tornándose azules y posteriormente rojos. Los síntomas presentes son de dolor y ardor, aunque estos tienden a disminuir al restablecerse la microcirculación. La enfermedad de Raynaud, suele tener una evolución benigna, pero en casos crónicos de larga evolución, aparecen alteraciones tróficas, como atrofia en piel, tejidos subcutáneos y musculares. Las ulceraciones y gangrenas isquémicas son muy raras, aunque no se conoce su etiología, pero se presume la estrecha relación con alguna forma de labilidad de la inversión vegetativa de los vasos afectados.

Es importante distinguir entre la enfermedad de Raynaud y el fenómeno de Raynaud. El fenómeno de Raynaud se caracteriza por sensibilidad al frío, dolor y cambios de color en la piel; pero esto siempre es secundario a algún trastorno subyacente; en enfermedades autoinmunes y en varias alteraciones por el trabajo. A menudo algún proceso grave que

causa lesiones orgánicas en la pared arterial. La Esclerosis Sistémica Progresiva y el Síndrome de CREST tienen una íntima relación con el fenómeno de Raynaud debido a que tiende a aparecer meses o incluso años antes que las alteraciones cutáneas de la Esclerosis Sistémica Progresiva (esclerosis y esclerodactilia).



Fig. 5

Paciente con Síndrome de Crest y Esclerosis Sistémica Progresiva

CAPITULO V

DIAGNOSTICO, PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE CREST EN LA ESCLEROSIS SISTEMICA PROGRESIVA

El apropiado diagnóstico a menudo requiere tiempo y puede ser difícil, quizá debido a que es una enfermedad muy poco común y pocos médicos tienen amplio conocimiento sobre ésta. También puede dificultar el diagnóstico, que en etapas iniciales la Esclerodermia puede semejarse a otras enfermedades del tejido conectivo, tales como Lupus Eritematoso Sistémico, Polimiosistis, Artritis Reumatoidea, etc.

La esclerodermia no está clasificada como contagiosa, lo cual indica que no se puede contraer al estrechar las manos, abrazar, besar, contacto sexual, contacto con la sangre y otros fluidos corporales, ni al compartir utensilios de mesa o por transmisión aérea al toser o estornudar.

Muchos médicos se cohiben en diagnosticar la esclerodermia, evadiendo esto en lo posible, por temer que un diagnóstico torne al paciente desconcertado y posiblemente caiga en depresión. Agrava la situación el hecho de que no hay tratamiento ni cura, sería un diagnóstico adverso, sin beneficios para el paciente. Desafortunadamente, el diagnóstico de las enfermedades del tejido conectivo puede tomar años, décadas y a veces la vida entera.

En ocasiones, un médico (o paciente) puede difícilmente sospechar la esclerodermia si el paciente carece de estrictos criterios diagnósticos. La mayoría de los pacientes que son diagnosticados rápidamente son

frecuentemente aquellos que tienen inequívoca esclerodactilia temprana, o los propios anticuerpos de la esclerodermia presentes en sangre.

El diagnóstico de la enfermedad se realiza por hallazgos cutáneos confirmados por anatomía patológica, manifestaciones clínicas y exámenes complementarios.

El diagnóstico realizado por las manifestaciones clínicas se lleva a cabo a través de la observación y análisis de la constricción del orificio bucal, Xerostomía, caries, Síndrome de Sjögren, reabsorción del hueso mandibular y ATM, ensanchamiento del ligamento periodontal, telangiectasia y disfagia; alteración de otros órganos como lo es el tubo digestivo, riñón, corazón, músculo, pulmones, arteriolas y capilares por insuficiencia vascular, glándulas tiroides, glándulas salivales, hígado (cirrosis hepática); mediante la cual se descarta la presencia de otra patología.

Desde el punto de vista humoral se han relacionado con esta enfermedad:

- Ac anti Scl 70 muy específico pero poco sensible (20%).
- Ac anti centrómero: 50 a 90% de los pacientes con CREST.

Realizándose exámenes de Hipergamaglobulinemia, AAN, FR.

En los exámenes complementarios se realizan los siguientes procedimientos:

- a) **Sialometría:** Procedimiento que se utiliza para medir el flujo salival. Los valores normales a tener en cuenta son en reposo menor de 0,1 ml/min y en la saliva estimulada menor a 0,7 ml/min aproximadamente.

b) Sialografía: Método invasivo en el que se emplea para su realización la introducción de un material de contraste en los conductos excretores de las glándulas salivales, donde encontramos rasgos no específicos. Observándose sialectasias, imágenes multiformes que demuestran la destrucción del sistema parenquimatoso glandular con extravasación. También se puede producir un enlentecimiento en eliminación del líquido de contraste durante semanas o meses, para que por último produzca la fibrosis completa de las glándulas salivales.

c) Escintigrafía: Es un método no invasivo que valora las zonas no funcionantes. El trazador utilizado es el Tc, que permite visualizar las glándulas salivales y su mecanismo excretor. Las anomalías frecuentemente observadas son asimetría entre las dos glándulas parótidas y su retardo en la eliminación.

d) Biopsia de glándulas salivales menores: Es un procedimiento de gran ayuda para confirmar el diagnóstico. Es un método sencillo que consiste en: luego de haber colocado la anestesia infiltrativa local para el labio inferior, se realiza una incisión pequeña y horizontal sobre la mucosa labial, entre la línea media del labio y la comisura, las glándulas salivales menores son diseccionadas liberándolas de la fascia. El foco que se debe tener en cuenta para realizar el estudio anatomopatológico, con el material suficiente para ello, es de 5 mm² que equivale a un área de 5 glándulas salivales menores.

e) Análisis de rutina:

En los análisis de rutina se realizan Hematología Completa, pruebas serológicas e inmunológicas y es posible observar los siguientes resultados:

- Anemia normocrómica ó hipocrómica (en el 25% de los casos).
- Leucopenia (en el 30% de los casos).
- Aumento de la eritrosedimentación.
- Eosinofilia.
- Trombosis o trombocitopenia apreciable (cuando se encuentra asociado a la AR o LES).
- Alteraciones inmunológicas.
- Hipergamaglobulinemia.
- Ac. antiducto salival, SS-A, SS-B, SS-C y AAN.
- Factor reumatoideo positivo.

En la actualidad no existen tratamientos comprobados o cura para alguna de las formas de esclerodermia; sin embargo hay terapéutica efectiva para algunos de los síntomas. Según Vazquez-Abad (2000) hay algunas terapéuticas experimentales que se muestran promisorios en el tratamiento de la esclerodermia, tales como el transplante de médula ósea y el tratamiento con Relaxin.

El tratamiento de la esclerodermia sigue los varios aspectos de la enfermedad. El cambio de color en la piel asociado con el Fenómeno de Raynaud indica una pérdida dramática del suministro de la sangre normal a los dedos que deben evitarse o deben tratarse inmediatamente. Un baño caluroso es uno de los más rápidos y la mayoría de las maneras eficaces de calentar los dedos. En situaciones de emergencia, los dedos pueden ponerse bajo las partes más calurosas del cuerpo, como lo son las axilas y el abdomen. Si el Fenómeno de Raynaud no se trata, el paciente puede

desarrollar úlceras digitales o heridas, mientras requiriendo amputación de las puntas digitales en los casos extremos.

El Fenómeno de Raynaud se trata con medicamentos que producen vasodilatación (expansión de los vasos sanguíneos). Los vasodilatadores más comunes usado sen el Fenómeno de Raynaud son Altace, Norvasc y Trental. A veces pueden infectarse las úlceras superficiales asociadas con el Fenómeno de Raynaud y pueden requerirse los antibióticos.

La hipertensión pulmonar no puede producir ningún síntoma, deben realizarse los ecocardiogramas periódicamente para estimar las presiones dentro de la arteria pulmonar. Las personas que padecen de esta enfermedad deben dejar de fumar para disminuir el riesgo de hipertensión pulmonar, deben reducir la actividad física. Si la presión pulmonar continúa aumentando, el paciente puede necesitar recibir oxígeno nasal.

Los problemas gastrointestinales pueden tratarse con medicamentos antiácidos como lo son: Maalox, Mylanta, Tums, Tagamet, Pepcidine, Zantac. Para prevenir las complicaciones posteriores las personas que experimentan los síntomas gastrointestinales deben mantener una dieta suave, sin alcohol y otros irritantes del estómago (incluyendo comidas calientes y picantes). Si el crecimiento excesivo bacteriano ocurre, puede ser necesario empezar un curso de antibióticos durante uno o dos meses cada 6 a 12 meses. Los antibióticos normalmente usados son: Eritromicina, tetraciclina y doxiciclina.

Para el componente fibrótico de la esclerosis en las primeras fases de la enfermedad en los dedos, manos y piernas, la terapia profesional física es importante para prevenir y mejorar contracturas irreversibles de los dedos. Protegiendo las manos y dedos con guantes durante la realización de actividades físicas, lo cual previene un trauma que puede romper la piel y la curación de las úlceras digitales. Ninguna droga ha mostrado revertir la dureza superficial eficazmente y de forma consistente. Según Vázquez-Abad,

una nueva droga prometedora Relaxin está probándose actualmente. Cualquier terapia para la fibrosis superficial debe evaluarse cuidadosamente y debe seguirse por el reumatólogo primario.

Gardner (2001) de la Fundación para la investigación de la Esclerodermia, comenta en su artículo de la Scientific American que el último año se han rendido adelantos de la investigación que sostiene la promesa de una cura para la esclerodermia. Este trabajo está apoyándose por el Centro de Investigación de esclerodermia que consolida dos centros de la investigación colaborativo uno a la Universidad Johns Hopkins y otro en la Universidad de California, San Francisco.

En relación al tratamiento de las manifestaciones clínicas dentofaciales el objetivo es el de mejorar la calidad de vida del paciente. Es importante hacer énfasis en un tratamiento psicológico, debido a que la enfermedad es progresiva, no tiene cura y solo se puede mejorar la calidad de vida del paciente de manera que éste no se sienta rechazado o frustrado y psicológicamente se sienta tranquilo en confianza y seguro de sí mismo.

El tratamiento de la Xerostomía se planifica creando estrategias que ayuden a mantener la boca húmeda, para ello es importante poder evaluar (mediante las técnicas anteriormente mencionadas), la cantidad de parénquima glandular funcionante para proceder a las diversas alternativas terapéuticas. Estas son:

- Estímulos masticatorios, mediante la masticación de gomas o chicles con edulcorantes.
- Estímulos gustativos, mediante el uso de ácido cítrico.
- Estímulos por fármacos, los más utilizados son la prilocaína, neostigmina, etc. Estos producen efectos colaterales a largo plazo.

Otros autores recomiendan el uso de mucolíticos fluidificantes como la bromhexina.

Sustitutos salivales, son tratamientos paliativos y se utilizan cuando no se puede aumentar el flujo salival mediante estimulantes o como coadyuvantes de los sialogogos. En la actualidad contamos con diferentes líneas farmacológicas y se clasifican según el componente principal en: Soluciones a base de mucina, con glucoproteínas, soluciones acuosas, soluciones de carboximetilcelulosa y soluciones enzimáticas. En la actualidad existe saliva artificial en gel, cuya ventaja es que la mucosa permanece por más tiempo humectada.

Con respecto al **tratamiento preventivo**, debe estar enfocado al asesoramiento dietético y selección del tipo de alimento a consumir, correcta hidratación, prevención de infecciones oportunistas. También se debe incluir la instrucción cuidadosa en técnicas de higiene oral, aplicación de fluoruros tópicos y controles periódicos con el Odontólogo.

CAPITULO VI

FRECUENCIA DE PACIENTES QUE ASISTEN A LA CLÍNICA ODONTOLÓGICA CON EL SÍNDROME DE CREST Y COMUNICACIÓN DEL ODONTÓLOGO CON EL MEDICO ESPECIALISTA

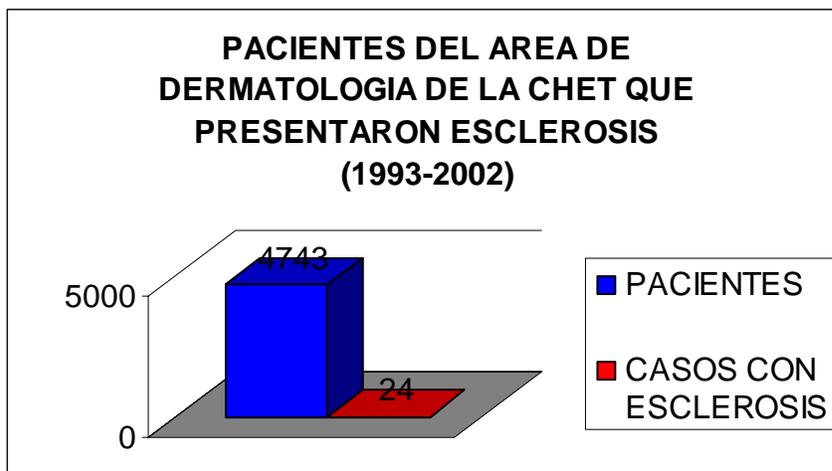
Se realizó una recolección de datos epidemiológicos a través de biopsias en un número de pacientes en el área de dermatología de la CHET registrados en el periodo de 1993 al año 2002, donde se presentaron casos de Esclerosis (tabla 1), así como también se denotó la incidencia por el sexo (tabla 2) y la distribución de pacientes por tipo de patología (tabla 3).

Pacientes del área de Dermatología de la Ciudad Hospitalaria “Dr. Enrique Tejera” que presentaron Esclerosis (1993-2002)

Tabla Nro. 1

PACIENTES	CANTIDAD	%
Atendidos	4723	99.49
Casos con Esclerosis	24	0.50
TOTAL	4747	100

Fuente: Recolección de datos epidemiológicos de pacientes estudiados a través de biopsias en el Dpto. de Dermatología de la CHET.



Análisis de la tabla Nro. 1

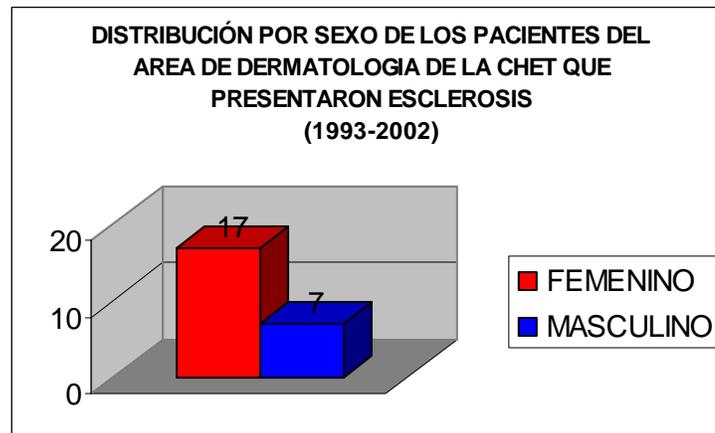
Al realizar el estudio epidemiológico, se pudo observar que del año 1993 al año 2002 se presentaron solo 24 casos con esclerosis, siendo esta cantidad de pacientes los que mostraron las características clínicas de la enfermedad. Con esta tabla se denota que solo se evidenció 0.50% de casos en estos últimos diez años, siendo la incidencia de esta enfermedad muy baja, pero no dejando de ser agresiva.

Distribución por sexo de los pacientes del área de Dermatología de la Ciudad Hospitalaria "Dr. Enrique Tejera" que presentaron Esclerosis (1993-2002)

Tabla Nro. 2

SEXO	CANTIDAD	%
Femenino	17	71
Masculino	7	29
TOTAL	24	100

Fuente: Recolección de datos epidemiológicos de pacientes estudiados a través de biopsias en el Dpto. de Dermatología de la CHET.



Análisis de la tabla Nro. 2

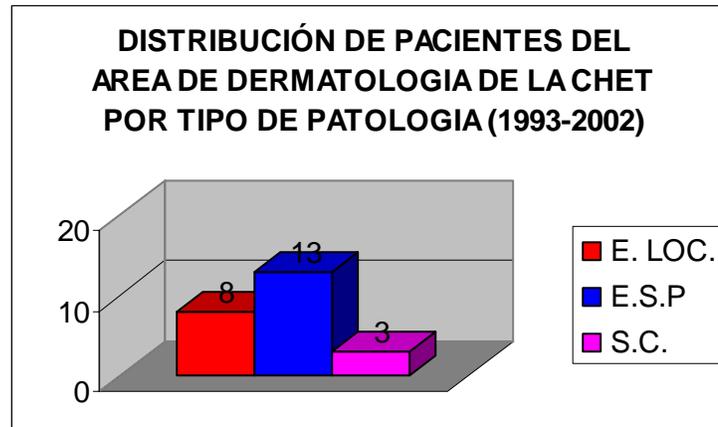
Al realizar el estudio epidemiológico, se pudo observar que del año 1993 al año 2002 se presentaron solo 24 casos con esclerosis, observando que de este grupo 17 pertenecen al sexo femenino (71%) y 7 (29%) al sexo masculino; denotándose que la incidencia es mayor en el sexo femenino, afectando solo a una pequeña minoría del sexo masculino.

Distribución de pacientes del área de Dermatología de la Ciudad Hospitalaria “Dr. Enrique Tejera” por tipo de patología (1993-2002)

Tabla Nro. 3

TIPO DE PATOLOGÍA	CANTIDAD	%
Esclerodermia Localizada	8	33.33
Esclerosis Sistémica Prog	13	54.16
Síndrome de Crest	3	13
TOTAL	24	100

Fuente: Recolección de datos epidemiológicos de pacientes estudiados a través de biopsias en el Dpto. de Dermatología de la CHET.



Análisis de la tabla Nro. 3

Al realizar el estudio epidemiológico, se pudo observar que del año 1993 al año 2002 se presentaron solo 24 casos con esclerosis, donde 8 pacientes (33.33%) presentaron una forma localizada o limitada de la enfermedad, 13 pacientes (54.16%) presentaron una forma generalizada o sistémica de la enfermedad y el Síndrome de Crest estaba presente en 3 pacientes (13%); evidenciando la mayor prevalencia en la Esclerosis Sistémica Progresiva.

En el año de 1993 solo se reportó 1 caso perteneciendo al sexo femenino, en el año de 1994 solo se reportaron 2 casos (femenino y masculino); no se reportaron casos de esclerodermia en 1995; mientras que en 1996 se reportaron 3 casos del sexo femenino (75%) y un caso masculino (25%). Para 1997 el 83% (5) perteneció al sexo femenino y el 17% (1) al masculino; no reportándose casos en 1998. En 1999 el 80% (4) de los casos reportados pertenecían al sexo femenino y el 20% (1) al masculino. El 75% (3) de los casos reportados con Esclerosis Sistémica Progresiva eran del sexo femenino en el año 2000 y un 25% (1) masculino. Los 2 casos

registrados en el 2001 pertenecían al sexo masculino. Actualmente, en el año 2002 no se han reportado casos en este departamento.

Con lo explicado anteriormente cabe destacar que la incidencia del Síndrome de Crest como una variante de la Esclerosis Sistémica Progresiva del departamento de dermatología de la CHET es muy baja, pero en el mundo entero, esta enfermedad afecta a más de 2.5 millones de personas, teniendo mayor prevalencia en las mujeres.

El Síndrome de Crest y la Esclerosis Sistémica Progresiva es una enfermedad poco común, sin embargo es agresiva y terminal; por lo que hay que tratar al paciente durante la aparición de los signos y síntomas para que la enfermedad no evolucione de manera rápida.

En la actualidad, es de gran importancia la **comunicación entre el odontólogo y el médico especialista** ya que si la enfermedad se encuentra en el pródromo o la fase inicial del trastorno es más práctico y fácil realizar el diagnóstico para que de esta manera el paciente pueda recibir un tratamiento en el momento apropiado.

No todo se basa solo en la comunicación, también es importante tener el estudio suficiente y estar actualizado con los conocimientos clínicos que son básico y claves para evitar un mal diagnóstico; debido a que esto y la poca experiencia clínica que se tiene con el Síndrome de Crest puede agravar rápidamente el pronóstico.

La actuación de un equipo inter y multidisciplinario favorece al paciente en el cuidado y mantenimiento de las manifestaciones clínicas dentofaciales y generales, por lo cual se atacan las características clínicas evitando la rápida evolución de la enfermedad, así como también el gran

impacto psicológico y la frustración que sufren los pacientes que padecen Esclerosis Sistémica Progresiva.

La comunicación Odontólogo-Médico-Paciente, es clave, ya que algunos pacientes asumen la posición de no reportar en su historia clínica la presencia de esclerodermia lo cual los mantiene en condición de asegurable. Si el Odontólogo, cree que su paciente reúne ciertas características clínicas para el diagnóstico de la enfermedad aún sin tener ningún hallazgo confirmatorio en su registro médico o historia clínica, es posible que lo pueda referir a un especialista que lo evalúe y le realice todos los exámenes necesarios de manera que se pueda descartar o confirmar el diagnóstico de la Esclerosis por el bien del paciente.

Es importante educar al paciente y a la familia a cerca del Síndrome para ayudar a enfrentar los problemas e infortunios que se presentan en estos enfermos, aumentar el conocimiento de esta patología a nivel público y profesional ya que se ha observado el aumento de enfermos y en edades tempranas, estimular el interés profesional hacia la investigación para encontrar un tratamiento mejor y posible curación del Síndrome de Crest.

CONCLUSIONES

Como se expuso al comienzo del trabajo, la intención de realizarlo estaba encaminada a estudiar el Síndrome de Crest como una variante de La Esclerosis Sistémica Progresiva.

El proyecto resume diversas informaciones sobre el tema y explica las posibles causas y efectos de determinadas manifestaciones.

Luego de analizar los antecedentes de la situación planteada y de dedicarle un capítulo a los objetivos de la investigación, para luego vincularla a las actividades de la clínica diaria, se ha llegado a las siguientes conclusiones:

La Esclerosis Sistémica Progresiva se trata de una enfermedad generalizada que se caracteriza por la presencia de un depósito excesivo de los componentes del tejido conjuntivo expresado en forma de fibrosis tisular y por alteraciones estructurales del lecho vascular. Afecta fundamentalmente la piel y ciertos órganos internos como tubo digestivo, pulmón, corazón y riñón.

El Síndrome de Crest es considerado una variante de la esclerosis sistémica progresiva, el cual se basa en un acrónimo de 5 afecciones principales: calcinosis cutánea, enfermedad y fenómeno de Raynaud, disfunción de la motilidad esofágica, esclerodactilia, esclerodermia y telangiectasia.

Es importante destacar que entre las manifestaciones clínicas dentofaciales y peribucales en la Esclerosis Sistémica Progresiva y

Síndrome de CREST destacan: Constricción orificio bucal (microstomía), Xerostomía, caries, Reabsorción del hueso mandibular y ATM, Ensanchamiento del ligamento periodontal, Telangiectasia, Disfagia. En cavidad bucal se aprecia que la lengua se ve más afectada, siguiendo el paladar blando y la laringe. A menudo la lengua se endurece causando dificultad para comer y hablar. El tejido gingival es pálido y firme; los labios se adelgazan y son rígidos fijándose en forma parcial produciendo microstomía. Hay disfagia y sensación de asfixia, la limitación en la apertura, fijación del maxilar son el resultado de la afección de los tejidos de la articulación peritemporomandibular, a esto se suma la dificultad para el aseo. Xerostomía por la fibrosis de las glándulas salivales y la posibilidad de caries cervical, se acentúa la enfermedad periodontal tanto por la deficiencia de la Higiene bucal como por los cambios en la vascularización. Debido a la presencia de Xerostomía se denota la predisposición a infecciones orales oportunistas, especialmente producidas por *Candida albicans*. En el ámbito radiográfico se observa ensanchamiento del ligamento periodontal, reabsorción ósea del ángulo de la rama del maxilar bilateralmente con reabsorción parcial o completa de los cóndilos o apófisis coronoides o de ambos.

El diagnóstico de la enfermedad se realiza por hallazgos cutáneos confirmados por anatomía patológica, manifestaciones clínicas y exámenes complementarios.

El tratamiento del Fenómeno de Raynaud se trata con medicamentos vasodilatadores, mientras que los problemas gastrointestinales pueden tratarse con medicamentos antiácidos. La Esclerosis Sistémica Progresiva no tiene tratamiento como tal sino que sus manifestaciones pueden ser tratadas con medicamentos específicos. Es importante que el paciente tenga ayuda psicológica para que pueda manejar la enfermedad y no se sienta frustrado.

Existe diversidad de tratamiento para la Xerostomía donde uno de los más utilizados son los sustitutos salivales; también hay que hacer énfasis en la odontología preventiva para mantener de una u otra manera la buena higiene bucal.

Debido a que el Síndrome de Crest y la Esclerosis Sistémica Progresiva es una enfermedad muy poco conocida, la comunicación Odontólogo-Paciente-Médico es muy importante para el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad, por lo que el odontólogo debe estar preparado con todos sus conocimientos en el momento en que se le presenten las características clínicas de la enfermedad, de esta manera se puede prevenir un avance rápido del Síndrome de Crest.

Finalmente se cree que el estudio no agota el tema, sino que apenas toca parte de el, por lo que se invita al lector a que penetre en la búsqueda de solución al mismo desde otro ángulo y con otras estrategias de análisis.

RECOMENDACIONES

A los Estudiantes de Odontología:

Se les recomienda indagar más acerca del Síndrome de Crest, y todas las manifestaciones que se puedan presentar a nivel bucal, ya que muchas veces se pasan desapercibidas y no realizamos un buen diagnóstico, y esto es de gran utilidad para un pronóstico favorable del paciente y tratamiento eficiente.

A los Profesionales de la Salud:

Se les recomienda tener una excelente comunicación Odontólogo-Médico-Paciente y trabajar con un equipo multidisciplinario, de manera que pueda brindarle a este una atención integral especializada de acuerdo a las necesidades que requiera el paciente.

BIBLIOGRAFÍA

- Casciola-Rosen L. (1997). The Journal of Experimental Medicine. [Revista en DC]. Scleroderma Autoantigens are Uniquely Fragmented by Metal-Catalyzed Oxidation Reactions: Implication for Pathogenesis. Volumen 185, No. 1, pag 71-80. Disponible: <http://www.scientificamerican.com>.
- Dental Colombia (1998). Síndrome de Crest [Página web en línea]. Disponible: <http://www.dentalcolombia.com/invitado.html> [Consulta: 2002, Octubre 29].
- Domonkos, Anthony. Tratado de Dermatología. Editorial Salvat-Andrews Segunda Edición.
- Esclerodermia (2000) [Página web en línea]. Disponible: <http://www.monografias.com> [Consulta: 2002, Octubre 29].
- Fillippi M. (2000) Neuropatología del a Esclerosis múltiple estudiada in-vivo mediante e luso de imágenes metabólicas y funcionales por resonancia magnética. [Resumen en línea]. Neuroimaging Research Unit. Disponible: <http://www.google.com> [Consulta: 2002, Octubre 30].
- Freedberg, Irwin. Dermatology in General Medicine. International Edition. Fifth Edition.
- Gardner N. (2000). Scleroderma Research Foundation. [Resumen en Línea]. Scientific American. Disponible: <http://www.sciam.com> [Consulta: 2002, Mayo 13].

- (L. Sosa, drluciososa@hotmail.com, Octubre 25, 2002).
- Lucero C. (1998) Síndrome de Sjögren. [Artículo en Línea]. OdontologíaOnline.Disponible:<http://www.odontologiaonline.com/casos/casos.html> [consulta: 2002, Octubre 29].
- Passoni G. (2000). Conoscere la Sclerodermia [Artículo en línea] Sclerodermia Webmaster's Association. Disponible: http://www.users-iol.it/gianalberto/sclerodermia/giornata_sclero.html [Consulta: 2002, Mayo 13].
- Perineuro, Neurofisiología Clínica (1999). Esclerosis Múltiple Enfermedad Desmielinizante en Placas. [Documento en Línea]. Disponible: http://www.neurofisio.hn.org/wikihtml/encefalopatias_inflamatorias.html [Consulta: 2002, Octubre 30].
- Rutstein J. (2002). Preguntas Formuladas Frecuentemente. [Artículo en Línea]. Esclerodermia. Disponible: <http://www.artritiscentral.com> [Consulta: 2002, Mayo 07].
- Scherbarth, H (1999) Esclerodermia. [Resumen en línea]. Posters. Disponible: <http://www.reumatologia.org.ar/conar99/imagen/indicetematicoposters.html> [Consulta: 2002, Mayo 13].
- Sosa L. (2000) Síndrome de Crest y Esclerodermia Sistémica progresiva. Síndrome de Crest. [Revista en DC], Año 9 No. 3 y 4. Disponible: Dental Colombia. [Consulta, 2002 Octubre 29].

- The International Scleroderma Network (ISN). (1998). Scleroderma from A to Z [Página web en línea]. Disponible: <http://www.sclero.org/index.html> [Consulta: 2002, Septiembre 17].
- Vazquez-Abad, D. (2000). What is known about the nature cause and possible treatment of the disease scleroderma? [Artículo en Línea]. Scientific American. Disponible: <http://www.scian.com/askexpert/> [Consulta: 2002, Mayo 13].