

Manifestaciones orales en una paciente con esclerodermia lineal; reporte de un caso

ANDRÉS OROZCO¹, JORGE RAMOS², ANGELA ZULUAGA³, WALTER LEÓN H.⁴, MARÍA CRISTINA LOTERO A.⁵

RESUMEN

La esclerodermia se caracteriza por cambios fibróticos de la piel y otros órganos. Se presenta de forma sistémica o localizada. Las manifestaciones orales de la enfermedad resultan del depósito de colágeno en los tejidos o alrededor de vasos y nervios.

La manifestación oral más común reconocida en esta entidad, es el ensanchamiento del espacio del ligamento periodontal.

Se presenta el caso de un paciente de sexo femenino, de 11 años de edad, con diagnóstico de esclerodermia lineal, con manifestaciones orales severas y cutáneas mínimas; hallazgos no descritos previamente en la literatura.

¹ Odontólogo. Instituto de Ciencias de la Salud. CES

² Odontólogo. Instituto de Ciencias de la Salud. CES

³ Dermatóloga. Jefe del servicio de Dermatología del Instituto de Ciencias de la Salud. CES

⁴ Dermatopatólogo. Docente del Instituto de Ciencias de la Salud. CES

⁵ Dermatóloga. Instituto de Ciencias de la Salud. CES. E-mail: mclotero@yahoo.com

PALABRAS CLAVE

Esclerodermia lineal
"Golpe de sable"
Gompromiso oral

SUMMARY

Scleroderma is characterized by fibrotic changes of the skin and organ systems. There are two general types: localized and systemic. The oral manifestations of the disease result from deposits of collagen in the tissues or as a result of collagen deposition around nerves and vesseles.

The oral manifestation most commonly recognized is wide periodontal ligament spaces.

Present a case of 11 year-old woman patient, with linear scleroderma diagnosis with several oral expression and minimum cutaneous; findings no dates before in the literature.

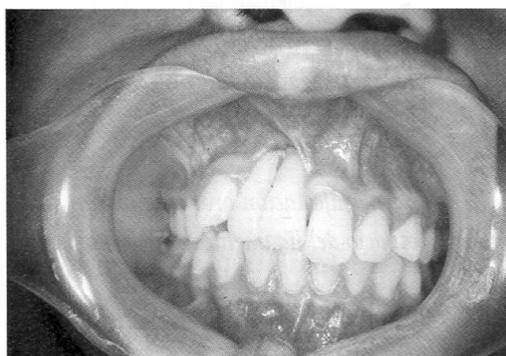
KEYWORDS

Linear scleroderma
"Coup de sabre"
Oral manifestation

CASO CLÍNICO

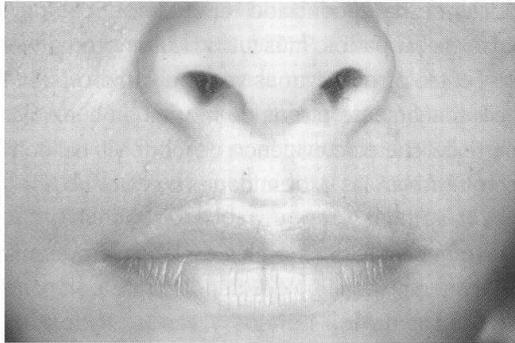
El siguiente caso clínico corresponde a una paciente de sexo femenino, de 11 años de edad, de raza blanca, con un desarrollo físico y mental normal, quien fue remitida al servicio de cirugía oral y maxilofacial. La paciente presentaba al examen intraoral, destrucción avanzada de la tabla ósea vestibular, con destrucción y pérdida de la encía adherida, retracción de la mucosa vestibular dejando completamente expuestas las raíces de los dientes central y lateral superiores izquierdos, los cuales conservaban su vitalidad y presentaban únicamente movilidad grado 1, a pesar de presentar igualmente gran destrucción de los tejidos periodontales hacia palatino (figura N° 1)

Figura N° 1: Retracción de la mucosa vestibular, dejando expuestos raices de los dientes centrales y laterales superiores izquierdos



Extraoralmente se observaba una pequeña zona de color blanco amarillento en el filtrum del labio superior, de cuatro milímetros de diámetro, casi imperceptible, la cual se continuaba por la mucosa interna del labio con una banda lisa no elástica y un poco más pálida que la mucosa normal (figura N° 2). El resto del examen estomatológico fue normal.

Figura N° 2: Placa hipopigmentada atrófica en el filtrum que desciende hasta mucosa interna del labio



En el resto del examen físico, no se encontraron otros hallazgos de esclerodermia cutánea ni sistémica.

Exámenes paraclínicos:

- **Radiografía de cavidad oral:** se observaba gran destrucción ósea que correspondía con el cuadro clínico, ensanchamiento del espacio del ligamento periodontal de los dientes 21 y 22, sin ninguna otra manifestación radiográfica.
- **Estudio histopatológico:** se observaron zonas de atrofia e hiperplasia del epitelio estratificado de revestimiento, la capa basal íntegra con zonas de engrosamiento eosinófilo, fibrosis difusa con marcada colagenización que se extiende hasta zonas profundas, capilares de paredes gruesas, acúmulos de infiltrado linfocitario perivascular y entre las glándulas salivares menores, con fibrosis alrededor de conjuntos. Sin vasculitis ni evidencia de malignidad.

Basados en los hallazgos clínicos, radiológicos e histopatológicos se hizo el diagnóstico de esclerodermia localizada, tipo morfea lineal.

La paciente recibió tratamiento odontológico específico y calcitriol oral 0.75 microgramos diarios por 3 meses, con controles de calcio en sangre y orina normales. Sin haber obtenido respuesta terapéutica, desapareció de la consulta.

DISCUSIÓN

La esclerodermia es una enfermedad crónica de origen desconocido que afecta la microvasculatura y los haces de tejido conectivo, se caracteriza por fibrosis y obliteración de vasos en la piel, pulmones, tracto gastrointestinal, riñones y corazón. (1)

Puede ocurrir de forma localizada o sistémica. Dentro de la forma localizada existen varias formas clínicas, incluyendo morfea en placas, morfea generalizada, morfea gutata, morfea nodular, morfea subcutánea y morfea lineal. Esta última se discutirá con más detalle, ya que es el tipo clínico correspondiente a nuestra paciente.

La causa de la esclerodermia lineal y otros tipos de esclerodermia localizada es desconocida, pero por su frecuente coexistencia, se sugiere una etiología y patogénesis similar. (2) El papel de *Borrelia burgdorferi*, es muy debatido, la mayoría de los estudios recientes realizados en Estados Unidos indican que ésta bacteria no causa esclerodermia localizada, mientras algunos estudios europeos sugieren una correlación. El trauma ha sido frecuentemente involucrado como un factor precipitante, al igual que el antecedente de procedimientos quirúrgicos, irradiación y vacunación. (3)

La patogénesis de la esclerodermia localizada, aún no está clara. Los estudios se han enfocado hacia la influencia de factores ambientales,

procesos infecciosos y anomalías inmunológicas en la producción excesiva de colágeno anormal. Un proceso mediado inmunológicamente parece estar involucrado, ya que en muchos pacientes se ha observado eosinofilia, hipergamaglobulinemia, y altos niveles de citoquinas circulantes. También son hallazgos comunes la presencia de anticuerpos antinucleares, anti-DNA y factor reumatoideo. (3)

La esclerodermia lineal afecta principalmente niños y adolescentes; en el 20% de los casos ocurre antes de los diez años y la proporción mujer a hombre es de 4:1. (3) Generalmente compromete los miembros inferiores y le siguen en orden de frecuencia, los miembros superiores, el área frontal de la cabeza y el tórax anterior. (1)

Clínicamente se manifiesta como una banda lineal, única y unilateral, la cual comienza con una induración eritematosa o violácea y a medida que la enfermedad progresa la lesión se torna esclerótica y de color marfil. El proceso inflamatorio y fibrótico puede involucrar el tejido subcutáneo y el músculo subyacente, causando atrofia muscular, contracturas articulares y deformidades. La enfermedad típicamente permanece activa por 3 a 5 años, pero pueden ocurrir remisiones espontáneas y reactivaciones. (3)

La esclerodermia lineal frontoparietal o frontal, también llamada en "golpe de sable", representa el 20 a 30% de los casos de esclerodermia lineal, se caracteriza por atrofia y una depresión en la piel, que puede comprometer el cuero cabelludo, produciendo una zona lineal alopecica, o extenderse hacia mejilla, nariz, labio superior, e incluso comprometer boca y encías. En casos más severos puede afectar mentón y cuello y con frecuencia puede haber hemiatrofia facial y asimetría de la misma. (4)

Los huesos del cráneo pueden estar afectados y en estos casos el electroencefalograma muestra disrritmias sobre el área comprometida. A nivel ocular se ha encontrado: enoftalmos, compromiso de párpados, músculos oculomotores y el iris, entre otros. Algunas veces el cuadro puede acompañarse de placas de morfea en cualquier parte del cuerpo o evidencia de morfea lineal concomitante en las extremidades o el tronco. (4)

Las manifestaciones orales de la esclerodermia en general, resultan del depósito de colágeno alrededor de los nervios y vasos. Todos los tejidos de la cavidad oral pueden estar comprometidos. (5)

Las principales manifestaciones orales descritas en la esclerodermia sistémica incluyen la microstomía, ya que se disminuyen las distancias intercomisurales e interincisales, esta limitación puede interferir con el habla, la higiene oral y la atención odontológica. (6,7)

El tratamiento es con ejercicios y fisioterapia y en los casos más severos se requiere la realización de comisurotomías (8); la xerostomía se ha observado en el 70% de los pacientes y se asocia con incremento en la frecuencia de caries (6); telangiectasias de la mucosa oral, síndrome de Sjögren y problemas mucogingivales, como la pérdida de encía adherida y múltiples focos de recesiones gingivales también pueden estar presentes. (9,7)

El ensanchamiento del espacio del ligamento periodontal es otro hallazgo presente en al menos el 65% de los pacientes con esclerodermia sistémica y es más pronunciado en los dientes posteriores que en los anteriores. (9,10) Algunos reportan que a pesar del ensanchamiento, los dientes no son móviles y conservan su inserción

siempre y cuando no haya presencia de infección periodontal y mencionan que el ensanchamiento puede ser reversible. La frecuencia de dientes afectados es similar tanto en el maxilar como en la mandíbula. (11) Por otro lado, Wood y Lee encontraron que la movilidad dental y la enfermedad periodontal fueron más prevalentes en estos pacientes y el ensanchamiento del espacio del ligamento periodontal se observó comprometiendo todos los grupos de dientes. (6)

Cuando se presenta compromiso del esqueleto facial, este varía dependiendo de la severidad de la enfermedad. Se han reportado maloclusiones, pseudoanquilosis de la articulación temporomandibular, fracturas patológicas, así como reabsorción mandibular, esta última compromete principalmente el ángulo, pero también puede comprometer la rama, el cóndilo, la apófisis coronoides y el cuerpo mandibular. Este compromiso generalmente es bilateral y simétrico. (11) La pérdida del ángulo de la mandíbula no se ha descrito en ningún otro proceso sistémico, por lo tanto es importante el seguimiento de estos pacientes y obtener radiografías periódicas de los maxilares con el fin de determinar si se está presentando la pérdida ósea. (11)

En cuanto a las manifestaciones orales de la esclerodermia linear, se han descrito alteración de los espacios y dirección de los dientes y compromiso de la mandíbula. No se han encontrado cambios en la membrana periodontal de los dientes. El lado correspondiente de la lengua puede ser atrófico. (4)

Nuestro caso corresponde clínicamente a una esclerodermia linear, con compromiso cutáneo mínimo, pero con manifestaciones orales prominentes, a nivel óseo, gingival y del ligamento periodontal, todas ellas características de la for-

ma sistémica de esclerodermia, pero no reportadas antes en la literatura en la esclerodermia linear en "golpe de sable".

El cuadro histológico de la esclerodermia linear, puede dividirse en dos estadios: un estadio inflamatorio temprano y una etapa esclerótica tardía; el primero se observa en las biopsias tomadas del borde violáceo de lesiones activas, se caracteriza por la presencia de haces gruesos de colágeno en dermis reticular y un infiltrado perivascular predominantemente linfocítico en dermis y tejido celular subcutáneo. La fase esclerótica se observa en el centro de las lesiones crónicas y se caracteriza por ausencia del infiltrado inflamatorio, los haces de colágeno en dermis reticular son gruesos y muy cerca uno del otro, las glándulas ecrinas son atróficas y puede haber compromiso de fascia y del músculo subyacente. (3)

El tratamiento para la esclerodermia linear no está claramente establecido, las medidas terapéuticas utilizadas en la actualidad, se derivan de reportes de casos que incluyen muy pocos pacientes y en la mayoría de estos la remisión espontánea no puede ser definitivamente excluida. Dentro de las modalidades terapéuticas se incluye, la fenitoina, esteroides tópicos, D-penicilamina, calcitriol oral y PUVA entre otros. (3)

En conclusión se presenta el caso de un paciente de sexo femenino, de 11 años de edad, con diagnóstico clínico, radiológico e histopatológico de esclerodermia localizada, tipo morfea en "golpe de sable", con manifestaciones orales severas, pero cutáneas leves. No se encontraron en la revisión de la literatura reportes de casos similares al nuestro.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tu J, Eisen A. Scleroderma. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, et al. *Dermatology in General Medicine*. New York: McGraw-Hill; 1999. p 2023-33
2. Falanga V, Medsger TA, Reichin M, et al. Linear scleroderma. Clinical spectrum, prognosis, and laboratory abnormalities. *Ann Internal Med* 1986; 104: 849-57
3. Yamanaka CT, Gibbs NF. Trauma-induced linear scleroderma. *Cutis* 1999; 63(1): 29-34
4. Rowll NR, Goodfield MJD. The connective tissue diseases. En: Champion RA, Burton JL, Burns AD, Breathnach SM. *Textbook of Dermatology*. Blackwell Science; 1998. P. 2437-575
5. Spackman GK. Scleroderma: What the general dentist should know. *Gen Dent* 1999; 47(6): 576-9
6. Wood RE, Lee P. Analysis of the oral manifestations of systemic sclerosis (scleroderma). *Oral Surg Oral Med Oral pathol* 1988; 65(2): 172-8
7. Nagy G, Kovacs J, Zeher M, Czirjak L. Analysis of the oral manifestations of systemic sclerosis (scleroderma). *Oral Surg Oral Med Oral pathol* 1994; 77(2): 141-6
8. Naylor WP, Douglass CW, Mix E. The non surgical treatment of microstomia in scleroderma: a pilot study. *Oral Surg* 1984; 57: 508-11
9. Robbins JW, Craig RM, Correll RW. Symmetrical widening of the periodontal ligament space in a patient with multiple systemic problems. *JADA* 1986; 11: 307-8
10. Alexandridis C, White SC. Periodontal ligament changes in patients with progressive systemic sclerosis. *Oral Surg Oral Med Oral pathol* 1984; 58(1): 113-8
11. Rubin MM, Sanfilippo RJ. Resorption of the mandibular angle in progressive systemic sclerosis: case report. *J Oral Maxillofac Surg* 1992; 50: 75-7

