

Esclerodermia. Manifestaciones bucomaxilofaciales, prevención y atención odontológica. Revisión narrativa

Scleroderma. Oral and maxillofacial manifestations, prevention and dental care. Narrative review

Presentado: 29 de noviembre de 2021

Aceptado: 16 de diciembre de 2022

Publicado: 15 de abril de 2023

Fabián Giménez 

Unidad de Cirugía Bucomaxilofacial, Hospital Interzonal General “Dr. José Penna”, Bahía Blanca, Provincia de Buenos Aires, Argentina

Resumen

La esclerodermia pertenece a un grupo de enfermedades autoinmunes del tejido conectivo que produce inflamación, disfunción vascular y fibrosis excesiva del tejido de soporte de la piel y los órganos viscerales. A nivel bucal se presentan afecciones como la xerostomía y la microstomía, así como caries y enfermedad periodontal por dificultades en el control de la placa bacteriana. Su tratamiento odontológico requiere un manejo integral, que comprenda las patologías bucales presentes y los síntomas permanentes característicos de la enfer-

medad. Si bien es una patología muy infrecuente en la práctica general, es necesario enfatizar la importancia de que el odontólogo cumpla un rol multidisciplinario en el tratamiento de estos pacientes. Esta revisión narrativa tiene por objetivo describir las manifestaciones bucomaxilofaciales y el manejo odontológico del paciente con esclerodermia.

Palabras clave: Esclerodermia, esclerodermia localizada, esclerodermia sistémica, manifestaciones bucales, microstomía.

Abstract

Scleroderma belongs to a group of autoimmune connective tissue diseases that causes inflammation, vascular dysfunction and excessive fibrosis of the supporting skin tissue and visceral organs. In the mouth, conditions such as xerostomia and microstomy are evident, as well as caries and periodontal disease due to difficulty in bacterial plaque control. Its dental treatment requires an integral management, which includes the oral pathologies present and the characteristic permanent

symptoms of the disease. Although this pathology is not very common in the general practice, it is necessary to emphasize the importance of the dentist playing a multidisciplinary role in the treatment of these patients. This narrative review aims to describe the oral and maxillofacial manifestations and the dental management of patients with scleroderma.

Key words: Localized scleroderma, microstomy, oral manifestations, scleroderma, systemic scleroderma.

Introducción

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune poco común que afecta la piel y los órganos internos.¹ Los principales efectos de la esclerodermia son el engrosamiento y endurecimiento de la piel, y la in-

flamación y cicatrización de muchas partes del cuerpo, que causan lesiones en los pulmones, riñones, corazón, aparato digestivo y otras áreas. Su evolución puede ser muy grave. Si bien aún no existe una cura,

ya se cuenta con tratamientos eficaces para algunas formas de la enfermedad.

A nivel bucomaxilofacial es el signo más frecuente la dificultad para la apertura bucal por la microstomía y la xerostomía. Esta revisión narrativa tiene por objetivo describir las manifestaciones bucomaxilofaciales y el manejo odontológico del paciente con esclerodermia.

Desarrollo

Etiopatogenia y clasificación

El mecanismo íntimo de la esclerodermia se basa en el aumento de colágeno de la dermis, la hipodermis y/u órganos internos, con engrosamiento y hialinización. Además, se producen alteraciones vasculares cuya relación con la fibrosis aún no está totalmente aclarada.¹

Actualmente, se piensa que hay genes en el huésped, susceptibles a algún agente exógeno, que desencadenan la enfermedad. El proceso causa lesiones en los vasos sanguíneos o los afecta indirectamente al activar el sistema inmunitario. Los fibroblastos se activan como parte de la respuesta a la lesión tisular. Los mecanismos interrelacionados que provocan la inflamación inmune y las lesiones por el suministro inadecuado de sangre impulsan el proceso, convirtiéndolo en crónico. El colágeno, producido en exceso, interfiere en el funcionamiento normal del órgano, y puede generar una insuficiencia orgánica.¹

Existen dos tipos principales de esclerodermia. La forma **localizada** afecta solamente a un área local de la piel en forma de placas o parches (morfea), una franja a lo largo de un brazo o una pierna (esclerodermia lineal) o una línea en la frente (esclerodermia en *coup de sabre*, o golpe de sable).² Es muy infrecuente que la esclerodermia localizada se vuelva sistémica.

La esclerosis **sistémica** (ES) por lo general afecta a la piel y los sistemas internos del cuerpo. Se caracteriza por el compromiso difuso del tejido conectivo, los vasos de la piel y los órganos internos, que conduce al endurecimiento y la fijeza de los tegumentos; y por alteraciones vasculares expresadas por el fenómeno de Raynaud. La ES puede afectar al corazón, los pulmones, vasos sanguíneos, riñones y tracto gastrointestinal.^{3,4}

Ésta, a su vez, presenta dos tipos: la ES **cutánea limitada** y la ES **cutánea difusa**. Su diferencia radica en la extensión de la piel afectada. Ambos tipos pueden afectar el rostro. La ES cutánea limitada puede afectar manos, antebrazos, pies y la parte inferior de las piernas. La ES cutánea difusa afecta manos, antebrazos, la parte superior de los brazos, tronco y

muslos. Es importante establecer la distinción entre la modalidad limitada y la modalidad difusa de esta enfermedad, ya que la extensión de la piel afectada tiende a ser un reflejo del grado de afectación de los órganos internos. Ambos tipos presentan el fenómeno de Raynaud.⁵

En 1862 Maurice Raynaud describió una serie de lesiones provocadas por el frío o el stress. Desde entonces se emplea el término “fenómeno de Raynaud” para definir estos episodios vasoespásticos, que se manifiestan con cianosis o palidez en los dedos de las manos y los pies, generalmente con posterior hiperemia por reperfusión.

La ES limitada se denomina síndrome de CREST cuando presenta calcinosis subcutánea, fenómeno de Raynaud, trastorno de la motilidad esofágica, esclerodactilia (*sclerodactyly*) y telangiectasia.⁶ Las manifestaciones clínicas varían según la extensión y la gravedad de la enfermedad. El fenómeno de Raynaud y la esclerosis de la piel se hallan casi siempre presentes. Otras manifestaciones son: microstomía, hiper cromías e hipocromías (aspecto en sal y pimienta), telangiectasias faciales y cicatrices puntiformes de los pulpejos.

La esclerodactilia (también llamada “manos en garra”) se produce por la tensión de la piel desarrollada con la acumulación de tejido fibroso, que hace que los dedos se encojan (figs. 1 y 2).⁷ La microstomía se va desarrollando por la misma razón, complicando la atención odontológica.

El fenómeno de Raynaud con frecuencia se acompaña de parestesias y disestesias y, dependiendo de la gravedad del cuadro, puede producir ulceraciones e incluso necrosis. Se sostiene que más del 90% de los pacientes con ES presentan este fenómeno. En la actualidad, se cree que los factores que lo desencadenan son locales.⁸⁻¹⁰



Figura 1. Telangiectasias en el rostro de un paciente con esclerodermia del tipo sistémica (ES).



Figura 2. Esclerosis sistémica. Fenómeno de Raynaud, alteraciones ungueales y en los dedos.

Frecuencia y epidemiología

La esclerodermia es poco frecuente. La ES tiene una prevalencia de entre 7 y 489 casos por millón de habitantes, y una incidencia de 0,6 a 122 casos por millón de personas y por año. La afectación de mujeres respecto a hombres es de 3-4:1. La edad media de aparición de la enfermedad es entre los 30 y los 50 años, y es muy infrecuente en niños. La esclerodermia juvenil localizada es la forma más frecuente en niños, habitualmente aparece entre los 6 y los 9 años, aunque puede suceder antes. Su incidencia se estima que está entre 0,34 a 2,7 casos por 100.000 al año.¹⁰

En los Estados Unidos se calcula que entre 75.000 y 100.000 personas sufren esclerodermia.³ En Argentina, un informe del Hospital Italiano de Buenos Aires encontró una proporción mujer/hombre de 12:1.¹¹ Rosa *et al.*¹² han reportado una tasa de incidencia de 21,2 casos por millón de personas al año y una prevalencia de 296 casos por millón de habitantes.

Un estudio del Hospital Provincial del Centenario de Rosario, Argentina, observó que sobre 74 pacientes el fenómeno de Raynaud tuvo una incidencia del 81% y la esclerodactilia del 96%.³

Diagnóstico, tratamiento general y evolución

Debido a que la esclerodermia involucra una gran cantidad de órganos, el paciente suele recurrir a su médico clínico o al especialista en reumatología, quienes tendrán el desafío de diagnosticar la enfermedad (tabla 1).

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

El diagnóstico médico de la enfermedad se orienta a determinar la autoinmunidad, con la búsqueda de

anticuerpos circulantes contra una variedad de antígenos nucleares. La activación de las células T puede ser una expresión de la enfermedad, y las biopsias cutáneas la pueden demostrar.¹³ La fibrosis es la culminación de los tres eventos (inmunológicos, vasculares y fibrogénicos) que caracterizan a la enfermedad.

No hay un tratamiento específico, por lo que se deberán tratar cada una de las patologías a medida que se vayan presentando. El tratamiento de los pacientes con ES requiere no sólo de una atención médica multidisciplinaria, sino también de la colaboración del propio paciente, su familia, los fisioterapeutas, el personal de enfermería, de terapia ocupacional, los trabajadores sociales, e incluso los servicios comunitarios. Si el paciente es fumador se deberá insistir en que deje el hábito.¹⁴

Pocos tratamientos han sido realmente efectivos para el tratamiento de las afectaciones cutáneas de la enfermedad. Los pacientes con esclerodermia saben que deben mantener su cuerpo caliente con ropa en varias capas, botas y guantes cuando hace frío. Es fundamental calentar el torso, así como los dedos, las manos y los pies, y persistir en mantener la piel bien hidratada, teniendo extremo cuidado durante las tareas diarias evitando los cortes en la piel. El ejercicio regular y la terapia física contribuyen a mantener las articulaciones flexibles.

Es posible que el paciente padezca de depresión o cambios de humor, por lo que se recomienda el apoyo profesional de psicólogos y psiquiatras. La cronicidad de la enfermedad, los cambios físicos que ocasiona, así como las limitaciones que produce, pueden llevar a la baja de la autoestima. El apoyo de familiares y amigos, más allá del tratamiento profesional, es fundamental para mantener la calidad de vida.²

Evaluación y tratamiento odontológico del paciente con esclerodermia

A nivel bucal, la esclerodermia se relaciona con afecciones como xerostomía, microstomía, caries y enfermedad periodontal.^{15,16} El tratamiento odontológico requiere un manejo integral que comprenda las patologías bucales presentes y los síntomas permanentes característicos de la enfermedad sistémica de base.^{17,18}

Una revisión de la literatura sobre bases de datos realizado por Hadj Said *et al.*¹⁹ sobre 380 pacientes con ES refiere que los principales síntomas reportados fueron la limitación de la apertura de la boca (69,8% de los casos), el ensanchamiento del ligamento periodontal (67,3%), xerostomía (63,4%), telangiectasia (36,2%) y lesiones óseas (34,5%).

Tabla 1. Esclerosis sistémica. Afectación de los tejidos

Esclerosis sistémica Principales afectaciones		
Sistema	Signos	Consecuencia
Vasos	Fenómeno De Raynaud	Vasoconstricción. Úlceras en las yemas de los dedos. Depigmentación
Esófago	Disminución del movimiento (dismotilidad)	Acidez estomacal. Dificultad en el tránsito alimenticio
Piel	Telangiectasias	Pueden ocasionar hemorragias en órganos
	Calcinosis	Nódulos blancos especialmente en manos y antebrazos
	Acumulación fibrosa	Esclerodactilia
Pulmonar	Riesgo de desarrollo de fibrosis pulmonar o enfermedad pulmonar intersticial	Tos seca. Dificultad respiratoria. Disnea. Hipertensión pulmonar
Renal	Aumento de la presión arterial e insuficiencia renal progresiva	Crisis renal de la esclerodermia
Intestinal	Ralentización de la motilidad intestinal y/o estomacal	Sensación de hinchazón después de comer, diarrea o períodos de estreñimiento alternados con períodos de diarrea
Cardíaco	Si bien puede producirse una afectación primaria, lo más frecuente es una afectación secundaria a la hipertensión pulmonar	Fibrosis sectorial del miocardio Disnea de esfuerzo y palpitaciones
Sistema glandular de secreción externa	Xeroftalmia y xerostomía	Ojo seco – fobia, conjuntivitis, etc. Boca seca, caries, enfermedades oportunistas, etc.
Sistema articular	Artralgia y modificación de la articulación temporomandibular	Dolor y dificultad en la apertura bucal
Cavidad bucal	Microstomía	Reducción de la apertura bucal, alimentación, etc.
Músculo esquelético	Debilidad muscular	Fatiga muscular, artralgias y artritis. Crepitación tendinosa
Neurológica	Puede haber anomalías en pares craneales (más frecuentemente en el trigémino y el facial) y en los nervios periféricos (neuropatía periférica, atrapamientos, etc.)	Neuropatías

El tratamiento de los pacientes con esclerodermia requiere de intervenciones integrales y de cierta multidisciplinariedad, teniendo en cuenta el estadio de la enfermedad. Las manifestaciones bucales de la esclerodermia, además de producir signos y síntomas incómodos para los pacientes, son un factor de riesgo para la exacerbación o aparición de caries y enfermedad periodontal (tabla 2).

La microstomía, la xerostomía y la disminución de la destreza manual que presentan estos pacientes, facilitan la formación del biofilm.²⁰ Por lo tanto, se debe realizar una evaluación odontológica periódica para promover el autocuidado y la salud bucal en estos pacientes. Un estudio de Yueng *et al.*,²¹ realizado en la Universidad de Medicina de Carolina del Sur sobre 48 pacientes con ES, demostró que es posible mejorar su higiene bucal, a pesar de las dificultades de la enfermedad.

Asimismo, es fundamental que los médicos tengan conocimiento acerca de las implicancias bucales de la ES, propendiendo al tratamiento multidisciplinario. Es vital que el médico realice la derivación oportuna al odontólogo para iniciar cuanto antes un plan de limitación y control del biofilm, además de los tratamientos en tejidos duros y blandos que correspondan.^{22,23} En este sentido, ninguna estrategia para conseguir ese objetivo debiera ser desestimada. Un estudio demostró que la utilización de dispositivos adaptativos, como los cepillos dentales eléctricos y los ejercicios bucomaxilofaciales, son útiles para el control del biofilm y para mejorar la salud bucal a largo plazo en pacientes con esclerodermia.²⁴

En las imágenes de este artículo se evidencian algunas de las condiciones orales más frecuentes en pacientes con esclerodermia, tales como: la rigidez de la piel y de la encía, la disminución en la apertura

Tabla 2. Alteraciones bucomaxilofaciales en la esclerosis sistémica

Alteraciones bucomaxilofaciales citadas en la esclerosis sistémica	
Signos	Consecuencias
Microstomía	Disminución de la apertura bucal y de la fuerza labial
	Dificultad en la higiene bucal Aumento de posibilidad de enfermedad periodontal Aumento de posibilidad de caries
Reabsorción posterior de la rama de la mandíbula o la apófisis coronoides, el mentón y el cóndilo	Cambio en la angulación del cóndilo mandibular Posibilidad de anquilosis de ATM Disfunción articular
Tensión excesiva de la piel y los músculos	Reabsorción ósea (en ES)
Alteración ósea	Aumento del espacio periodontal
Hipofunción de las glándulas salivales	Xerostomía
La suma de lo anterior en conjunto con una disfagia esofágica	Dificultad en la correcta alimentación
Cambios en el tejido mucoso	Contribuye a la enfermedad periodontal
	Dermis: posibilidad de la aparición de placas (morfea) en piel
Alteración de la función lingual	Problemas en la alimentación y fonación
Aumento del espacio periodontal	Aumento de posibilidades de periodontitis

ra bucal, de la secreción salival y de la semimucosa labial, y la dificultad para realizar una adecuada higiene oral por pérdida de la motricidad y la tirantez propia de la piel del paciente (fig.3). La ES se manifiesta con labios adelgazados, con rigidez, y con la aparición de pliegues radiados. En la piel se pueden observar telangiectasias. La lengua puede endurecerse, dificultando el habla y la deglución. El compromiso de esófago, que origina la disfagia, aumenta los problemas de alimentación.

Un estudio sobre 80 pacientes con ES reportó que el 92,5% presentaba síntomas de trastornos temporomandibulares (dolor muscular al masticar, dificultad para abrir la boca y dolores de cabeza).²⁵ La micros-



Figura 3. Esclerosis sistémica. Apertura bucal disminuida por la microstomía y las alteraciones en las articulaciones temporomandibulares (ATM).

tomía, sumada a las alteraciones que se presentan a nivel del cuerpo mandibular y la articulación, llevan al paciente a la disfunción de la articulación temporomandibular.²⁶ En algunos casos puede presentarse pseudo-anquilosis de la articulación temporomandibular, debido a una disminución de su movimiento como una consecuencia de la afectación de los tejidos blandos a su alrededor. Algunos pacientes muestran una reabsorción de alguna parte del ángulo mandibular o de la apófisis coronoides.²⁷

También se ha reportado reabsorción en el área de inserción de los músculos masticatorios (el temporal, el pterigoideo externo y el vientre anterior del digástrico, por ejemplo). Los ángulos mandibulares generalmente se presentan con modificación, y también se pueden observar reabsorciones del cóndilo y el borde posterior de la rama vertical. Cuando hay reabsorción ósea es habitualmente de forma bilateral (fig. 4).

En estudios radiográficos se ha encontrado que casi un tercio de los pacientes con ES presentan un ensanchamiento uniforme de la membrana periodontal.^{28,29} Por otro lado, Pischon *et al.*³⁰ indican una mayor pérdida de inserción clínica periodontal en pacientes con ES en comparación con personas sanas.

Se recomienda desarrollar intervenciones desde sus inicios con un equipo multidisciplinario que incluya al odontólogo, con el objetivo de disminuir las manifestaciones bucales. Estos tratamientos odontológicos integrales, más allá de mejorar la estética y la función de los pacientes, contribuirán a mejorar



Figura 4. Ortopantomografía en la que observan cambios de los ángulos mandibulares y la modificación de la arquitectura.

su estado anímico y su autoestima. Las alteraciones bucales en los pacientes con esclerodermia no colocan en riesgo su vida, pero sí afectan su calidad de vida.^{31,32} Las sesiones de ejercicios de apertura bucal pueden ser muy útiles. Cruz-González *et al.*⁶ recomiendan la terapia de ejercicios propuesta por Pizzo *et al.*³³, con algunas modificaciones. Consisten en aplicar un poco de vaselina en la semimucosa labial, luego estirar las comisuras hacia los lados lo mayor posible con los dedos pulgares durante 15 segundos, seguido de 10 segundos de descanso, y repetir. El tiempo de ejercicios es de 15 minutos, dos veces al día. Esta terapia, con medicamentos tópicos y ejercicio de apertura bucal, ayuda a tolerar las prótesis removibles y los tratamientos, siendo sugerido para los casos con microstomía y anquiloglosia.³⁴

La terapia con kinesiología bucomaxilofacial, realizada con el fin de tratar las articulaciones y el sistema estomatognático, también es recomendable.^{35,36} Un estudio de Vitali *et al.*³⁷ demuestra la importancia de los ejercicios para mejorar la funcionalidad, la movilidad y la fortaleza de los labios, además de la apertura bucal, y la movilidad y fortaleza de la lengua.

La xerostomía es un hallazgo común en pacientes con ES como resultado de la fibrosis de las glándulas salivales y los efectos secundarios de los medicamentos utilizados. Promueve la acumulación de biofilm que, además de causar un alto índice de caries, puede aumentar las infecciones por *Candida*. La microstomía combinada con la xerostomía limita la posibilidad de utilización de prótesis removibles.

El paciente con esclerodermia y, más aún, el paciente con ES, es una persona que se va deteriorando marcadamente con el paso del tiempo, limitando las posibilidades de rehabilitación odontológica. De aquí la importancia de enfocarnos en los aspectos referidos a la prevención. En estos casos muy poco frecuentes, el tratamiento odontológico debe prever el control periódico de formación de biofilm cada tres

meses, la utilización de los índices de caries, gingivales y periodontales correspondientes, el asesoramiento en relación a la dieta y las medidas de higiene necesarias, además de la motivación.²⁷ La indicación del uso de cepillo de dientes eléctrico puede ser muy útil, además de enjuagues bucales antibacterianos y una dieta equilibrada. Las cirugías de terceros y segundos molares son un importante manejo preventivo a tener en cuenta.

El tratamiento de la xerostomía se basa en la saliva artificial, una estricta higiene bucal y el control de la salud gingival. Es necesario tener en cuenta que la posibilidad de una rehabilitación odontológica extensa quizá se vea interrumpida en pocos años, debido a la historia natural de la enfermedad.²¹ Por eso, ante una ES se debería proponer un tratamiento que rápidamente limite las infecciones en general y que permita al paciente una rehabilitación de sus superficies oclusales y/o protéticas, con el fin de que pueda alimentarse correctamente y lograr una mejor calidad de vida. No se ha encontrado referencia de la preparación bucal preventiva de un paciente cuya microstomía y trastornos en la articulación temporomandibular están en aumento y ya son irreversibles, por lo que en cada situación y en cada paciente se debe intentar mantener y mejorar sus condiciones bucales al máximo posible.

Conclusiones

La esclerodermia sigue siendo una enfermedad incurable, pero no por ello intratable. Una vez que el médico asegura el diagnóstico, establecer el subtipo, determinar el estadio evolutivo y las posibles afecciones viscerales son los aspectos a considerar antes de decidir el tratamiento más adecuado.

El odontólogo tiene un rol fundamental en la tarea de mejorar la calidad de vida del paciente, previniendo infecciones, propendiendo a una correcta alimentación y nutrición. La necesidad de consultas preventivas desde la niñez, así como la toma de radiografías panorámicas y una conducta activa del odontólogo, contribuirán al diagnóstico temprano, a un plan de tratamiento eficaz, y ayudarán al paciente a transitar el camino de la enfermedad con una mejor calidad de vida.

Parte del contenido de este artículo fue presentado por el autor al premio bienal 2020 del Colegio de Odontólogos de la Provincia de Buenos Aires bajo el título "Esclerodermia. A propósito de un caso clínico" disponible en el sitio web de la institución.

Declaración de conflicto de intereses

El autor declara no tener conflicto de intereses en relación a este artículo científico.

Fuentes de financiamiento

Este estudio fue financiado exclusivamente por el autor.

Identificador ORCID

FG  0000-0002-6739-5604

Referencias

- American College of Rheumatology. Esclerodermia. 2019[citado el 16 de octubre de 2021]. Disponible en: <https://www.rheumatology.org/I-Am-A/Patient-Caregiver/Enfermedades-y-Condiciones/Esclerodermia>
- Consenso Argentino de Esclerodermia. [citado el 16 de octubre de 2021]. Disponible en: https://www.reumatologia.org.ar/recursos/consenso_argentino_de_esclerodermia.pdf
- Boncompain C, Orive M, Nipoti J, Reynoso MB, Llahyah Y, Fernández Bussy RA. Esclerodermia sistémica: seguimiento de las manifestaciones cutáneas y sistémicas observadas en pacientes del Servicio de Dermatología del Hospital Provincial del Centenario de Rosario, Argentina. *Med Cutan Iber Lat Am* 2018[citado el 16 de octubre de 2021];46:93-7. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2018/mc182c.pdf>
- Tang MM, Bornstein MM, Irla N, Beltraminelli H, Lombardi T, Borradori L. Oral mucosal morphea: a new variant. *Dermatology* 2012;224:215-20. <https://doi.org/10.1159/000337554>
- Aspe Unanue L, González Hermosa MR, Gardeazabal García J. Esclerodermia (esclerosis sistémica). *Piel* 2010; 25:252-66. <https://doi.org/10.1016/j.piel.2010.01.004>
- Cruz-González AC, Arciniegas-González NA, Galvis-Torres A. Manejo prostodóntico convencional de una paciente con síndrome de CREST. Reporte de caso. *PIRO* 2016;9:85-90. <https://doi.org/10.1016/j.piro.2015.04.003>
- MedlinePlus. Esclerodactilia. 2022[citado el 16 de octubre de 2022]. Disponible en: https://medlineplus.gov/spanish/ency/esp_imagepages/19508.htm
- Joven BE, Carreira PE. Síndrome de Raynaud: etiología y manejo. *Reumatol Clin* 2008;4:59-66. [https://doi.org/10.1016/S1699-258X\(08\)71801-1](https://doi.org/10.1016/S1699-258X(08)71801-1)
- Wigley FM. Raynaud's phenomenon. *Curr Opin Rheumatol* 1993;5:773-84. <https://doi.org/10.1097/00002281-199305060-00013>
- Giménez-Roca C. Esclerodermia localizada. *Protoc diagn ter pediátr* 2020[citado el 16 de octubre de 2021];2:163-71. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/14_esclerodermia.pdf
- Scolnik M, Lancioni E, Catoggio LJ, Sabelli M, Bedrán Z, Saucedo C, et al. Pronóstico en esclerosis sistémica: ¿subtipos clínicos o autoanticuerpos? 2012[citado el 16 de octubre de 2021]. Disponible en: https://www.hospitalitaliano.org.ar/multimedia/archivos/servicios_attachs/8045.pdf
- Rosa JE, Soriano ER, Narvaez-Ponce L, del Cid CC, Imamura PM, Catoggio LJ. Incidence and prevalence of systemic sclerosis in a healthcare plan in Buenos Aires. *J Clin Rheumatol* 2011;17:59-63. <https://doi.org/10.1097/RHU.0b013e31820e7e8d..>
- Garza-Rodríguez V, Villarreal-Alarcón MA, Ocampo-Candiani J. Etiopatogenia y tratamiento de la esclerodermia. Conceptos actuales. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2013[citado el 16 de octubre de 2021];51:50-7. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/4577/457745487007.pdf>
- Mayo Clinic. Enfermedad de Raynaud [citado el 16 de octubre de 2021]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/raynauds-disease/symptoms-causes/syc-20363571>
- Selifanova EI, Makeeva MK, Turkina AY, Esayan MS. [Salud bucal en pacientes con esclerosis sistémica]. *Estomatología* 2019;98:104-8. <https://doi.org/10.17116/stomat201998031104>
- Grimberg Kohane J, Silva Perpetuo G, Rychuv Santos F, Mueller CL, Storrer T, Deliberador TM, et al. Sclerodermia: a systemic disease with manifestations in oral cavity and periodontics. *RSBO* 2019[citado el 16 de octubre de 2021];16:122-9. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/343813112_Sclerodermia_a_systemic_disease_with_manifestations_in_oral_cavity_and_periodontics
- Abrão Pires LA, Santana CM, Bezerra Barreto AC, de Amorim RFB, da Silva MB, Henrique da Mota LM, et al. O que o reumatologista deve saber sobre as manifestações orofaciais das doenças reumáticas autoimunes. *Revista Bras Reumatol* 2016;56:441-50. <https://doi.org/10.1016/j.rbr.2015.08.011>
- Jagadish R, Mehta DS, Jagadish P. Oral and periodontal manifestations associated with systemic sclerosis: A case series and review. *J Indian Soc Periodontol* 2012[citado el 16 de octubre de 2021];16:271-4. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3459512/>
- Hadj Said M, Foletti JM, Graillon N, Guyot L, Chossegros C. Orofacial manifestations of scleroderma. A literature review. *Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale* 2016;117:322-6. <https://doi.org/10.1016/j.revsto.2016.06.003>
- Hernández Arenas Y, Montalvo Acosta S, Díaz Caballero A. Consideraciones bucales en el tratamiento de pacientes con esclerodermia: reporte de dos casos. *Rev argent dermatol* 2017[citado el 16 de octubre de 2021];98:42-5. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2017000100007&lng=es&tlng=es
- Yuen HK, Weng Y, Reed SG, Summerlin LM, Silver RM. Factors associated with gingival inflammation among adults with systemic sclerosis. *Int J Dent Hyg* 2013;12:55-61. <https://doi.org/10.1111/idh.12024>
- Veale BJ, Jablonski RY, Frech TM, Pauling JD. Oro-

- facial manifestations of systemic sclerosis. *Br Dent J* 2016;221:305-10. <https://doi.org/10.1038/sj.bdj.2016.678>
23. Jung S, Martin T, Schmittbuhl M, Huck O. The spectrum of orofacial manifestations in systemic sclerosis: a challenging management. *Oral Dis* 2016;23:424-39. <https://doi.org/10.1111/odi.12507>
 24. Yuen HK, Weng Y, Bandyopadhyay D, Reed SG, Leite RS, Silver RM. Effect of a multi-faceted intervention on gingival health among adults with systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 2011[citado el 13 de agosto de 2021];29:S26-32. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/221898523_Effect_of_a_Multi-Faceted_Intervention_on_Gingival_Health_Among_Adults_with_Systemic_Sclerosis
 25. Crincoli V, Fatone L, Fanelli M, Rotolo RP, Chiala A, Favia G, et al. Orofacial manifestations and temporomandibular disorders of systemic scleroderma: an observational study. *Int J Mol Sci* 2016;17:1189. <https://doi.org/10.3390/ijms17071189>
 26. Aliko A, Ciancaglini R, Alushi A, Tafaj A, Ruci D. Temporomandibular joint involvement in rheumatoid arthritis, systemic lupus erythematosus and systemic sclerosis. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2011;40:704-9. <https://doi.org/10.1016/j.ijom.2011.02.026>
 27. Puzio A, Przywara-Chowaniec B, Postek-Stefańska L, Mrówka-Kata K, Trzaska K. Systemic sclerosis and its oral health implications. *Adv Clin Exp Med* 2019;28:547-554. <https://doi.org/10.17219/acem/76847>
 28. Otto Alemán M, Domínguez Rodríguez Y, Jardón Caballero J. Esclerodermia y su repercusión en la cavidad bucal. *Revista Archivo del Hospital Universitario "General Calixto García"* 2017[citado el 17 de octubre de 2021];5:192-206. Disponible en: <https://revcalixto.sld.cu/index.php/ahcg/article/view/235>
 29. Elimelech R, Mayer Y, Braun-Moscovici Y, Machtei EE, Balbir-Gurman A. Periodontal Conditions and Tumor Necrosis Factor-Alpha Level in Gingival Crevicular Fluid of Scleroderma Patients. *Isr Med Assoc J* 2015[citado el 16 de octubre de 2021];17:549-53. Disponible en: <https://www.ima.org.il/Medicine/MAJ/viewarticle.aspx?year=2015&month=09&page=549>
 30. Pischon N, Hoedke D, Kurth S, Lee P, Dommisch H, Steinbrecher A, et al. Increased periodontal attachment loss in patients with systemic sclerosis. *J Periodontol* 2016;87:763-71. <https://doi.org/10.1902/jop.2016.150475>
 31. Diaz-Reissner CV, Casas-García I, Roldán-Merino J. Calidad de vida relacionada con salud oral: Impacto de diversas situaciones clínicas odontológicas y factores socio-demográficos. Revisión de la literatura. *Int J Odontostomat* 2017;11:31-9. <https://dx.doi.org/10.4067/S0718-381X2017000100005>
 32. Cruz-Domínguez MP, Casarrubias-Ramírez M, Gasca-Martínez V, Maldonado García CM, Carranza-Muleiro RA, Medina G, et al. Cuestionario de funcionalidad para esclerosis sistémica (SySQ): validación en español del original en alemán y su relación con la enfermedad y la calidad de vida. *Reumatol Clin* 2019;15:282-8. <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2017.09.001>
 33. Pizzo G, Scardina GA, Messina P. Effects of a nonsurgical exercise program on the decreased mouth opening in patients with systemic scleroderma. *Clin Oral Invest* 2003;7:175-8. <https://doi.org/10.1007/s00784-003-0216-5>
 34. Portillo NE, de la Teja ÁE, Durán GA. Manejo estomatológico de la maloclusión dental en los pacientes con epidermolísis bullosa distrófica mediante la guía interceptiva de la oclusión (GIO): Comparación de dos casos. *Rev Mex Ortodon* 2014[citado el 16 de octubre de 2021];2:114-21. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/ortodoncia/mo-2014/mo142f.pdf>
 35. Maddali-Bongi S, Landi G, Galluccio F, Del Rosso A, Miani I, Conforti ML, et al. The rehabilitation of facial involvement in systemic sclerosis: efficacy of the combination of connective tissue massage, Kabat's technique and kinesitherapy: a randomized controlled trial. *Rheumatol Int* 2011;31:895-901. <https://doi.org/10.1007/s00296-010-1382-9>
 36. Liem SIE, Vliet Vlieland TPM, Schoones JW, de Vries-Bouwstra JK. The effect and safety of exercise therapy in patients with systemic sclerosis: a systematic review. *Rheumatol Adv Pract* 2019;3:rkz044. <https://doi.org/10.1093/rap/rkz044>
 37. Vitali C, Baldanzi C, Crispiatico V, Polini F, Ammanti P, Montesano A, et al. Effect of impairment-oriented and function-oriented exercises on mouth function in subjects with systemic sclerosis. *Folia Phoniatr Logop* 2020;72:389-401. <https://doi.org/10.1159/000502643>

Cómo citar este artículo

Giménez F. Esclerodermia. Manifestaciones bucomaxilofaciales, prevención y atención odontológica. Revisión narrativa. *Rev Asoc Odontol Argent* 2023;111:e1110451. <https://doi.org/10.52979/raoa.1110451.1182>

Contacto:

FABIÁN GIMÉNEZ

fabiangimenezbb@yahoo.com.ar