

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA



**MANIFESTACIONES DE LA COLAGENA EN
CAVIDAD ORAL**

TESIS PROFESIONAL

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO DENTISTA**

P R E S E N T A :

MARIA DE LOS ANGELES RIOS CARDENAS



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E .

INTRODUCCION.....	1
CAPITULO I: LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO.	
a) DEFINICION	
b) FRECUENCIA Y ETIOLOGIA	2
c) PATOGENIA	5
d) MANIFESTACIONES CLINICAS.....	8
e) MANIFESTACIONES BUCALES	10
f) MANIFESTACIONES SISTEMICAS DE LUPUS ERITEMATOSO GENERALI ZADO A LOS DIFERENTES ORGANOS DE LA ECONOMIA	11
g) CURSO CLINICO.....	19
h) EXAMENES DE LABORATORIO	
i) HISTOLOGIA	21
j) TRATAMIENTO DE LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO	
TRATAMIENTO INESPECIFICO	
TRATAMIENTO ESPECIFICO.....	22
TRATAMIENTO EN CAVIDAD ORAL.....	23
LUPUS ERITEMATOSO DISCOIDE.....	24
a) MANIFESTACIONES BUCALES.....	25
LUPUS ERITEMATOSOS GENERALIZADO MEDICAMENTOSO	
PRONOSTICO.....	27
CAPITULO II: ESCLERODERMIA.....	32
a) DEFINICION	
ESCLERODERMIA LOCALIZADA	
ESCLEROSIS GENERALIZADA PROGRESIVA	33
a) FRECUENCIA Y ETIOLOGIA.....	34
b) PATOGENIA	
c) MANIFESTACIONES CLINICAS.....	35
d) MANIFESTACIONES EN CAVIDAD ORAL	37

e)	HISTOLOGIA	
f)	MANIFESTACIONES SISTEMICAS DE ESCLERODERMIA A LOS DIFEREN <u>T</u> TES ORGANOS DE LA ECONOMIA.....	38
g)	EXAMENES DE LABORATORIO	42
h)	EVOLUCION	
i)	TRATAMIENTO EN CAVIDAD ORAL	43
j)	TRATAMIENTO GENERAL AMPUTACION.....	44
	CAPITULO III: DERMATOMIOSITIS.....	49
a)	DEFINICION	
b)	FRECUENCIA Y ETIOLOGIA	
c)	PATOGENIA	
d)	CUADROS CLINICOS	50
e)	HISTOLOGIA.....	51
f)	LESIONES CUTANEAS	52
g)	OTROS SISTEMAS	53
h)	CARACTERES CLINICOS	
i)	DATOS DE LABORATORIO	
j)	SIGNOS BUCALES	54
k)	DIAGNOSTICO.....	55
l)	TRATAMIENTO EN CAVIDAD ORAL	57
m)	TRATAMIENTO GENERAL	
n)	PRONOSTICO.	

CAPITULO IV: POLIARTERITIS NUDOSA.....	59
a) DEFINICION.	
b) PATOGENIA.	60
c) HISTOLOGIA.	
d) MANIFESTACIONES CLINICAS Y A LOS DIFERENTES ORGANOS DE LA ECONOMIA.	62
LESIONES DERMICAS.	65
DIAGNOSTICO.	
TRATAMIENTO.	66
CAPITULO V: ERITEMA MULTIFORME.	68
a) DEFINICION.	
b) FRECUENCIA Y ETIOLOGIA.	
c) CARACTERES CLINICOS.	69
d) SIGNOS BUCALES.	70
e) HISTOLOGIA.	
f) PRUEBAS DE LABORATORIO.	72
DIAGNOSTICO.	
CAPITULO VI: SINDROME DE STEVENS JOHNSON.....	75
a) DEFINICION.	
b) LESIONES DE LA MUCOSA BUCAL.	
c) LESIONES OCULARES.	76
d) LESIONES GENITALES.	
e) HISTOLOGIA.	
f) DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.	77
g) TRATAMIENTO EN CAVIDAD ORAL.	

CAPITULO VII: LIQUEN PLANO.....	81
a) DEFINICION	
b) FRECUENCIA Y ETIOLOGIA	
c) MANIFESTACIONES CLINICAS.....	82
d) MANIFESTACIONES BUCALES.....	83
VARIEDAD NO EROSIVA	85
a) DIAGNOSTICO.....	87
b) TRATAMIENTO	88
VARIEDAD BULOSA O EROSIVA.....	89
a) DIAGNOSTICO	
b) TRATAMIENTO	92
c) PRONOSTICO	
CAPITULO VIII: PENFIGO.....	99
a) DEFINICION	
PENFIGO VULGAR	
a) MANIFESTACIONES CLINICAS	
b) LESIONES BUCALES	100
c) PRUEBAS DE LABORATORIO.....	101
d) TRATAMIENTO	
PENFIGO VEGETANTE.....	103
a) LESIONES BUCALES	104
b) PRUEBAS DE LABORATORIO	
c) TRATAMIENTO.	
PENFIGOIDE BENIGNO DE LA MUCOSA.....	106
a) LESIONES BUCALES	107
b) TRATAMIENTO.	108
CAPITULO IX: ARTRITIS REUMATOIDE.....	113
a) DEFINICION	
b) FRECUENCIA Y ETIOLOGIA	
c) PATOGENIA	
d) MANIFESTACIONES CLINICAS	120

e) OSTEOARTRITIS O ARTRITIS DEGENERATIVA.....	I22
f) LESIONES OCULARES	
g) EXAMENES DE LABORATORIO.....	I23
h) DIAGNOSTICO	I25
i) TRATAMIENTO	I26
CRISOTERAPIA	I29
FISIOTERAPIA	I30
CAPITULO X: SINDROME DE SJOREN	I34
a) DEFINICION	
b) FRECUENCIA Y ETIOLOGIA	
c) MANIFESTACIONES CLINICAS	I36
d) MANIFESTACIONES BUCALES	I37
e) DATOS DE LABORATORIO	I38
f) TRATAMIENTO	I41
CONSIDERACIONES DENTALES.	
CAPITULO XI: AFECCION DE LA COLAGENA EN LAS COLAGENOPATIAS.	
ENFERMEDADES BUCALES Y DENTALES.....	I42
a) PENFIGO	
b) PENFIGOIDE BENIGNO DE LA MUCOSA	I43
c) LUPUS ERITEMATOSO DISCOIDE CRONICO.	
d) ERITEMA MULTIFORME	
e) MECANISMOS DE DEFENSA DE LA MUCOSA BUCAL.....	I45
f) ENFERMEDADES CON MANIFESTACION BUCAL QUE INVOLUCRA MECANIS <u>MOS</u> INMUNOLOGICOS.	I46

CAPITULO XII:	INFLAMACION A NIVEL INMUNOLOGICO.	
	ETAPAS DEL PROCESO INFLAMATORIO.....	I47
a)	VASODILATACION.	
b)	QUIMIODILATACION.....	I48
c)	INFILTRACION CELULAR.	
d)	FAGOCITOSIS.	
	CELULAS ESPECIALES.....	I49
a)	BASOFILOS Y MASTOCITOS.	
	MEDIADORAS DE LA INFLAMACION.....	I50
a)	HISTIAMINA.	
b)	SEROTININA.....	I51
c)	KININAS.	
d)	PROSTAGLANDINAS.	
	OTROS FACTORES.....	I52
a)	EOSINOFILOS.	
b)	TRANSFORMACION DE LOS MACROFAGOS.....	I53
CAPITULO XIII:	EFFECTORES DEL SISTEMA INMUNOLOGICO.....	I54
a)	LINFOCITOS T.	
b)	LINFOCITOS B.	
CAPITULO XIV:	METODOS DEL DIAGNOSTICO DE COLAGENOPATIAS.	
a)	DATOS DE LABORATORIO.....	I59
b)	ELECTROMIOGRAFIA.....	I61
c)	BIOPSIA MUSCULAR.....	I62
d)	BIOPSIA DE GLANDULAS SALIVALES MENORES.....	I63
e)	INTENSIDAD DEL FLUJO DE LA PAROTIDA.....	I64
	CONCLUSIONES.....	I66
	BIBLIOGRAFIA.	

INTRODUCCION.

Ya que la Odontología va relacionada tanto con la cavidad oral como con todo el organismo, me interesó la investigación - de las manifestaciones de la colágena en cavidad oral porque son enfermedades que el C.D. y mucha gente desconoce y que afectan además de todo el organismo a la cavidad bucal.

Cabe señalar que actualmente la práctica odontológica se lleva a cabo en todos los niveles sociales, y por lo tanto hay que estar preparados para poder atender a todos los pacientes - que acuden a un consultorio dental; ya sea que estén medicamente sanos o bien tengan alguna alteración o enfermedad; por lo tanto se deben tomar todas las medidas pertinentes para cada caso.

Es por eso que se han descrito estas enfermedades poco co munes, sus características clínicas, sus signos y síntomas para poder diagnosticar acertadamente y poder llevar a cabo un trata miento adecuado.

Es importante hacer notar que muchos de los tratamientos mencionados, no llevan a la curación de la enfermedad, ya que - este tipo de enfermedades las cuales son de tipo inmunológico - según investigaciones; pero a ciencia cierta se desconoce su ver dadera etiología y por lo tanto solo le permite al paciente lle- var una vida normal.

LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO (LEG).

DEFINICION:

Transtorno en el que el sistema inmunitario parece desenfrenarse y al parecer reacciona con un antígeno, por la pro--ducción de un conjunto de anticuerpos, antinucleares.

Se manifiesta por inflamación característica de la piel, superficies mucosas y membranas serosas, también puede afec--tar a otros órganos como: riñones, pulmones, corazón y cere--bro.

Esta enfermedad puede presentarse periódicamente o seguir un curso fulminante agudo, además es febril, crónica, remitente, recidivante.

Las lesiones ya sea en tejidos u órganos, radican en los vasos sanguíneos y alrededor de ellas adoptan las formas de -acumulación focal de sustancias de cemento, depósitos de substancia fibrinoide angítis aguda seguidas con el tiempo de fibro-sis colágena.

FRECUENCIA Y ETIOLOGIA:

La enfermedad puede afectar cualquier sistema orgánico, por lo tanto, presenta manifestaciones diferentes en cada paciente.

Aunque puede atacar tanto a niños como a individuos mayores, la frecuencia máxima se observa entre los 20 años y los 40 años de edad. El Lupus Eritematoso Generalizado se observa

con frecuencia cinco veces mayor en mujeres que en varones, y - tiene mayor frecuencia en negros que en blancos.

Se dice que es debido a cambios inmunológicos pero en realidad su etiología exacta aún se desconoce.

Diversos factores desencadenantes pueden guardar relación con el comienzo del Lupus Eritematoso Generalizado por ejemplo: exposición a la luz solar, que puede provocar una violenta reacción cutánea, se puede relacionar con una infección local, una crisis emocional intensa o un gran esfuerzo físico.

La administración de diversos medicamentos como oro, sulfamídicos, penicilina u otros antimicrobianos.

Se han propuesto cinco teorías en cuanto a la etiología - del Lupus Eritematoso y son:

1.- Teoría Alérgica.- Se ha considerado ya que las características histopatológicas de la enfermedad, especialmente la angitis, son sospechosas de un proceso alérgico.

La teoría parece confirmarse al observar que reacciones a determinadas drogas, como hidalacina o Dilantina; pueden provocar una enfermedad parecida al Lupus.

Sin embargo, esta enfermedad de origen medicamentoso desa parece después de interrumpir la medicación.

2.- Teoría Bioquímica.- La teoría de defectos bioquímicos parece confirmada al descubrir un aumento en la eliminación de productos metabólicos en ciertos pacientes con Lupus Eritematoso - Generalizado como en otras enfermedades de la colágena.

Las sustancias más estudiadas han sido tirosina y fenilalanina.

3.- Teoría Infecciosa.- Las teorías de infección como causa primaria del (LEG.) se han enfocado en el pasado hacia el bacilo tuberculoso y los estreptococos. Investigaciones en el curso actual se refieren a micoplasmas y virus.

Se han aislado especies de micoplasma de biopsias de riñón y médula ósea en pacientes de aspecto viral en micrograffias electrónicas de tejidos de enfermos con Lupus Eritomatoso Generalizado.

Algunos investigadores creen que los anticuerpos resultan de una reacción del microorganismo con tejidos corporales normales que cambian su poder antigénico, el resultado es la formación de anticuerpos.

4.- Teoría Autoinmune.- Se utiliza este término porque se demuestra la presencia de anticuerpos que reaccionan con tejido normal, aunque no está comprobado.

Para comprobar que una enfermedad es autoinmune, en 1959 el inmunólogo experimental Witebesky señaló cuatro postulados y son:

- 1.- Hay que demostrar la presencia de anticuerpos circulantes o unidos a células.
- 2.- El antígeno contra el cual está dirigido el anticuerpo - debe caracterizarse.
- 3.- Deben producirse anticuerpos contra el mismo antígeno en animales de experimentación.
- 4.- En el tejido correspondiente de un animal activamente sensibilizado tienen que aparecer cambios patológicos similares a los observados en la enfermedad humana.

Aunque ninguna de las enfermedades de la colágena se han encontrado todos estos requisitos, las enfermedades que más han reunido los datos en pro de la etiología autoinmune son la artritis reumatoide y el Lupus eritematoso.

5.- Teoría Endócrina.- Fué sugerida primeramente por el aumento de casos de Lupus Eritomatoso Generalizado, en mujeres en edad reproductora, y por informes de aumento de frecuencia con el empleo de anticoncepcionales.

Pero la terapéutica con andrógenos, y la supresión de anticoncepcionales por vía bucal, no ha cambiado el curso de la enfermedad.

PATOGENIA:

Se han identificado anticuerpos contra lesión de componentes nucleares citoplasmicos que no son específicos de órgano y especie.

Los anticuerpos antinucleares (AAN) son dirigidos contra nucleoproteínas solubles y en partículas (NP), ácido -- (DNA) de cordón doble y único, histona, antígeno y RNA que incluye RNA de cordón doble.

Estos anticuerpos pueden producir cuadros peculiares de inmunofluorescencia, al hacer estos cortes histológicos del suero de Lupus, el cual se tiñe de fondo con suero fluorescente inmunoglobulina.

Los anticuerpos antinucleares pueden consistir en las tres clases mayores de inmunoglobulina y son: Ig.G, Ig.M e Ig. A.

Los antígenos citoplasmáticos que suscitan anticuerpos incluyen mitocondrias, ribosomas, lisosomas y una fracción citoplasmática soluble.

Se han identificado anticuerpos contra eritrocitos -- leucocitos, plaquetas y factores de coagulación sanguínea -- que puede producir diversas alteraciones hematológicas.

En el Lupus Eritematoso Generalizado, existen anticuerpos antiDNA, que se cree producen las lesiones de riñón y vasos sanguíneos, y se presentan en el 99% de los casos, en cambio las globulinas anti RNA se presentan en la minoría de los pacientes.

Los anticuerpos antinucleares son la causa de dos características importantes de Lupus Eritematoso Generalizado.

- 1.- Producción de cuerpos y células L.E.
- 2.- Causa de nefritis lúpica, lúpica o lupoide.

La típica célula L.E., consiste en un granulocito neutrófilo distendido por una inclusión globular homogénea voluminosa, de color rojo púrpura, que comprime el núcleo contra la membrana celular, dejando solo un ligero borde de citoplasma.

El cuerpo de inclusión proviene de material nuclear liberado de otros leucocitos y alterado por influencia del factor plasmático. Por lo tanto esta célula se forma cuando este material nuclear alterado es ingerido por una célula fagocítica; y para la formación de la célula L.E. es necesario la presencia de un suero que estimule la fagocitosis.

Esta célula no puede introducirse en células sanas pero puede atacar el núcleo de células dañadas. En el término de 15 seg., de contacto con suero AAN, los núcleos en las células lesionadas pierden el cuadro cromático y se forman homogéneas,

El núcleo simultaneamente se hincha y se expulsa para crear un cuerpo L.E. también llamado cuerpo de Hematoxilina. Como célula fagocitaria encontramos a un neutrófilo o un macrófago.

Además se observa, inflamación de tejido colágeno, cambios fibrinoides, infiltrado de leucocitos polimorfonucleares, células plasmáticas y linfocitos.

Las arteriolas y las arterias de pequeño calibre rara vez de calibre grande o mediano presenta destrucción necrosante aguda en la pared, acompañado de depósitos de material fibrinoide.

Los vasos atacados experimentan engrosamiento fibroso de la pared, disminución del calibre y de ésta manera hay una esclerosis vascular no peculiar y quemada.

Hay infiltrado periarterial de linfocitos, con edema del tejido conjuntivo y aumento en la sustancia del cemento, y permanece algún tiempo en el tejido conjuntivo colagenizado.

Se han propuesto varias teorías acerca de la patogenia de los anticuerpos. Entre las más conocidas están las siguientes:

1.- Los anticuerpos se producen por mutación en una población de células plasmáticas, resultando en la producción de anticuerpos anormales.

2.- Los anticuerpos están causados por cambios neoplásicos en los tejidos que el sistema inmune ya no se reconocen como "propios".

3.- Los anticuerpos están causados por una respuesta normal de anticuerpo para bacterias o virus que reaccionan en forma cruzada con tejidos corporales normales.

Son ejemplo de ello los anticuerpos producidos durante una infección por estreptococos hemolíticos beta del grupo A, que causan la fiebre reumática.

Se han observado partículas de tipo viral en tejidos de pacientes con Lupus Eritematoso Generalizado, escleroderma y poliomiocitis. Se ha supuesto que autoanticuerpos descubiertos en estas enfermedades habían sido iniciados por los virus.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

Estas lesiones se han llegado a confundir con: liquen plano, seborrea, sarcoidosis, escleroderma, eritema multiforme, dermatomiositis y reacciones a medicamentos.

Son características las lesiones vascularizadas alrededor de lechos ungueales y el pulpejo de los dedos, que terminan por producir adelgazamiento y atrofia de la piel de estas regiones; algunas veces hay edema angioneurótico.

La lesión crónica, se caracteriza porque la piel se adelgaza, se hace escamosa y se atrofia, alopecia, pigmentación y urticaria. Las mucosas resultan afectadas solo durante las exacerbaciones graves de la enfermedad y presentan ulceraciones o focos hemorrágicos.

Este tipo de lesión se presenta en el 80% de los casos, la forma clásica se caracteriza por, eritema maculopapuloso, a veces exfoliativo, sobre las regiones malaras y através de puente de la nariz, lo cual produce la llamada distribución de mariposa.

La zona está algo elevada y dura y después puede -- tornarse deprimida, atrófica y fibrosa, incluyen degeneración colicuativa de la capa basal de la epidermis, edema de la unión dermoepidérmica con tumefacción y fusión aparente de las fibras colágenas y angítis necrosante aguda con depósitos fibrinoides en los vasos dérmicos concomitante con infiltrado inflamatorio de mononucleares.

La inmunofluorescencia revela globulinas gamma en la sustancia fibrinoide. Pueden ocurrir lesiones dérmicas en otros sitios como, cuello, toráx, espalda y abdomen, pueden ser purpúricas o vesiculares, con la aparición de telangiectasias en párpados superiores, nos dá un diagnóstico acertado.

Hay signos de inflamación aguda, especialmente edemas difusos.

Las lesiones tienden a ser bilaterales y más extensas, en algunos pacientes, durante años no puede establecerse la distribución entre las dos formas de esta enfermedad como lo son el Lupus Eritematoso Generalizado y el Lupus Eritematoso Discoide.

MANIFESTACIONES BUCALES DE LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO.

Las manifestaciones de Lupus Eritematoso Generalizado, publicadas en 1931 por el dermatólogo Monash son.

En la mucosa bucal, labios y paladar, el labio era la zona más frecuente, estas lesiones consistían en una zona - atrófica central con pequeños puntos blancos radiada, de un borde queratinizado compuesto de pequeñas estrías blancas - que se irradiaban, con úlceras ocasionales en el área central.

Las lesiones intrabucales están compuestas de una zona central deprimida, atrófica de color rojo, rodeada por - una zona queratótica elevada de 2 a 4mm que se disuelve en pequeñas líneas blancas.

Adreassen observó más úlceras, edema y petequias en pacientes de Lupus Eritematoso Generalizado que en pacientes de Lupus Eritematoso Discoide.

Las lesiones bucales suelen acompañar a las lesiones cutáneas extensas, pero se han observado pacientes con lesiones de la boca como signo inicial y también se han descrito la participación inicial de las encías.

Estas lesiones a veces se confunden con líquen plano y la biopsia por sí sola muchas veces no permite distinguir entre las dos enfermedades.

Es necesaria una revisión cuidadosa de sistemas para determinar si existen síntomas de participación de varios - órganos.

Son particularmente pertinentes los síntomas de enfermedad de riñón, articulaciones, piel y sistema nervioso central.

Hay que ordenar una prueba de célula L.E. y la valoración de ANA, junto con un recuento sanguíneo completo.

Un paciente con lesiones bucales y pruebas de laboratorio negativas puede tenerse que vigilar cuidadosamente - durante meses a años antes de poder establecer el diagnóstico final de -L.E.G.- o -L.E.D.-

PERICARDITIS:

La inflamación de las membranas serosas de revestimiento puede ser aguda, subaguda o crónica.

Las superficies mesoteliales pueden estar cubiertas - de exudado fibrinoso, después se tornan engrosadas, opacas y revestidas de tejido fibroso desgarrado, que puede ocupar parcial o completamente la cavidad.

A pesar de que macroscópicamente el saco pericárdico tenga aspecto normal, microscópicamente se observa, edema - vasculitis focal con infiltrado inflamatorio mononuclear-perivascular y necrosis fibrinoide que a veces poseen cuerpos de hematoxilina.

Estas transformaciones con el tiempo son sustituidas por proliferación fibroblástica combinada con infiltración difusa o focal de linfocitos y células plasmáticas.

CORAZON:

Aparte de pericarditis, ataca a las válvulas cardíacas y miocardio. En la válvula mitral y en la válvula tricúspide se producen vegetaciones, son excrecencias verrugosas pequeñas o en masas voluminosas.

Suelen multiplicarse a forma irregular en cualquier sitio de las hojuelas valvulares, el sitio ordinario es en la superficie expuesta al flujo sanguíneo.

Las afecciones de las válvulas semilunares son menos frecuentes y cuando se presentan tienen las siguientes características, vegetaciones dentro de los senos de las válvulas.

La endocarditis verrugosa se diferencia de la endocarditis bacteriana vegetante y de la endocarditis reumática.

ENDOCARDITIS BACTERIANA:

Son vegetaciones mayores de 5 a 2 cm., se presentan aisladamente o en dos o tres focos discretos, es excepcional que se produzcan detrás de las valvas.

ENDOCARDITIS REUMATICA:

Vegetaciones pequeñas y se circunscriben a la línea de cierre de las hojuelas en la superficie expuesta al flujo sanguíneo retrógrado, casi nunca se extiende más allá de las valvas.

ENDOCARDITIS DE LIBMAN-SACKS:

La alteración histológica se observa en la porción - subyacente a las vegetaciones. Cambios inflamatorios con aumento de la sustancia fundamental, necrosis fibrinoide y en las etapas ulteriores, aumento de la vascularización pro proliferación fibroblástica e infiltración de mononucleares y neutrófilos.

La vegetación consta de restos necróticos, material fibrinoide y células fibroblásticas inflamatorias atrapadas en desintegración.

Dentro de la sustancia fibrinoide se observan cuerpos de hamatoxilina más oscuras, redondas y ovaladas.

ENDOCARDITIS VERRUGOSA NO BACTERIANA:

Vegetaciones estériles, a veces infectadas por bacterias y su aspecto macroscópico y microscópico es el de la endocarditis bacteriana vegetante.

Se observa en todo el corazón áreas focales de inflamación aguda a crónica con sustancias fibrinoide en el tejido conjuntivo de endocardio y miocardio, alrededor de vasos sanguíneos y en los planos interfasciculares de tejido conjuntivo.

Alrededor de los focos suele haber proliferación fibroblástica de linfocitos, macrófagos y células plasmáticas.

Las arteriolas y las arterias de pequeño calibre del miocardio pueden sufrir daño necrosante agudo con depósito mural de sustancias fibrinoide, las fibras miocárdicas son dañadas - por la isquemia en casos agudos y el daño vascular es grave y causa trombosis.

RIÑONES:

Ataque en un 60%, causa la mayor morbilidad y mortalidad; la hematuria microscópica, los cilindros granulosos y la proteínuria son los datos urinarios más comunes pero pueden presentar estos pacientes, piuria intensa sin hematuria.

Según la cronicidad del padecimiento, los riñones varían desde algo más voluminoso y pesados que los normales con moteado parto rojo, contracción global, superficie externa fina, -- granular color pardo grisáceo, petequias pequeñas todo esto se debe a:

1.- Glomerulonefritis o proliferativa:

Los glomérulos son asunto de lesión inflamatoria aguda, que origina tumefacción de penachos glomerulares, comprime los capilares glomerulares y llena los espacios uriníferos.

Aumento de la celularidad por la tumefacción y proliferación de células endoteliales y del mesangio e infiltración del penacho vascular por neutrófilos.

Estos cambios se observan con microscopio electrónico y tinción inmunofluorescente.

A veces se observan complejos de antígeno anticuerpo en la membrana basal glomerular, y suelen ser focales y granulares y se les llama gibas o abuitamientos.

Se observan: inmunoglobulinas G. y Ig. M., fibrina, anticuerpos antinucleares (AAN) y DNA antigénico.

Son alteraciones pequeñas que afectan los glomérulos en ambos riñones.

2.- Glomerulonefritis Membranosa:

Única lesión glomerular, acompañada de engrosamiento difuso de la membrana basal glomerular. Todos los glomérulos en los dos riñones están atacados más o menos uniformemente.

Al engrosamiento membranoso se observa con ácido perjídico de Schiff, o con microscopio electrónico.

Depósitos irregulares de complejos ununitarios siguiendo la superficie externa de la membrana basal, entre los cuales se acumulan espigas de material de membrana basal. Con el tiempo los depósitos inmunitarios se movilizan y son sustituidos por la matriz de membrana basal, y hay un engrosamiento más uniforme y notable de la membrana glomerular.

Los cambios celulares que se observan por el microscopio, crean un engrosamiento global de las paredes de las asas capilares y producen las lesiones características en asa de alambre.

3.- Glomerulitis Focal con Trombos capilares:

Es un cambio focal agudo en los penachos vasculares de los glomérulos, acompañados de trombos de fibrina en el interior de los capilares.

La parte del penacho no atacada, se encuentra con infiltrado intenso de neutrófilos, pero todos los detalles - son borrados por la fibrina y proteínas plasmáticas que incluyen inmunoglobulinas.

La vasculitis o anguitis aguda, se observa en todos los tejidos u órganos atacados y se advierte dentro de arteriolas corticales como las arteriolas de pequeño calibre - va acompañada de edema, infiltrado perivascular y es la causa de la necrosis isquémica de los glomérulos afectados, - en la zona lesionada hay cuerpos de hematoxilina o células L.E.

BAZO:

Macroscopicamente parece ser normal, solo aumentado un poco de volumen. Histologicamente se observa, fibrosis periarterial, concéntrica laminada de las arterias centrales y peniciladas, aspecto de tela de cebolla; produce un collar ancho de tejido colágeno alrededor de la luz vascular.

GANGLIOS LINFATICOS:

Pueden estar aumentados de volumen, presentan folículos hiperactivos además, células plasmáticas.

La necrosis fibrinoide focal en estos órganos pueden sugerir la posibilidad de trastornos de la colágena.

La linfadenopatía sobre todo cervical y axilar, a veces es tan intensa que se llega a diagnosticar linfoma o - adenitis tuberculosa y son complicaciones ocasionales de - Lupus Eritematoso Generalizado.

ARTICULACIONES:

Se presenta en forma de tumefacción inespecífica e infiltración de células mononucleares en la membrana sinovial, acompañada de acumulación focal de mucoide y áreas de necrosis fibrinoide, es rara la destrucción articular.

Poliartritis migratoria aguda, simula fiebre reumática, son artralgias sin cambios objetivos y artropatía - deformante que no se puede distinguir de la artritis reumatoide (por las deformaciones).

Atrofia muscular, debilidad y se confunde con dermatomiositis clínica además hay necrosis aséptica ósea en la cabeza de fémur.

PULMONES Y PLEURA:

Pleuresia, a veces con derrames, el hidrotorax agudo sugiere complicación de tipo infeccioso como la tuberculosis.

Infiltraciones pulmonares, sobre todo en los segmentos basales. Cuando las lesiones son más extensas, a veces simulan tuberculosis miliar o carcinomatosis linfagítica y provocan insuficiencia respiratoria.

Los datos radiográficos consisten en una combinación de áreas múltiples semejantes a placas de atelectasia en las bases, elevación del diafragma y pleuritis, los signos físicos anormales no son sobresalientes.

Arteritis de los vasos pulmonares, causa hemoptisis formación de cavidades o absesos pulmonares por infección secundaria.

APARATO GASTROINTESTINAL:

Esófago, estómago o intestino pueden estar afectados - por infartos o ulceraciones y que son iniciados por cambios arteriales y dan como resultado disfagia y cambios que simulan esclerodermia, o hemorragia profusa, dolor abdominal bucal; síndrome de absorción deficiente, hepatomegalia ligera frecuente y se le llama hepatitis lupoide.

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:

Son relativamente comunes los episodios psicóticos, -- convulsiones, parálisis craneales transitorias.

El Lupus Eritematoso se ha diagnosticado, después que el paciente ha sido tratado de varios episodios de ataques psicóticos de etiología desconocida.

La meningitis aséptica con fiebre, cefalalgia y puede aparecer en el Lupus Eritematoso Generalizado. Por lo general los trastornos importantes del sistema nervioso central significan una exacerbación grave de la enfermedad y requieren de terapéutica inmediata.

OJOS:

Exudados y hemorragias retinianas no específicos, conjuntivitis, en un 10 a 20% de los pacientes, se han encontrado pequeñas opacidades blancas redondas u ovales, junto a los vasos en el centro del fondo ocular.

Se piensa que es debido a degeneración neuroretiniana secundaria.

CURSO CLINICO DE L.E.G.:

El diagnóstico de L.E.G., puede ser seguro cuando la enfermedad se manifiesta de manera clásica, pero cuando empieza con manifestaciones anormales que son también características del Lupus, el diagnóstico es desorientador.

Los rasgos típicos de L.E.G., son: fiebre exatema (en maripasa) y manifestaciones articulares en la mujer joven.

El exatema puede ocurrir por la exposición a la luz del sol, como datos adicionales: frotos de fricción pericárdicos y pleurales, soplos cardíacos dependientes de endocarditis de -- Libman-Sacks, anemia, leucopenia, linfadenopatía generalizada y glomerulopatía.

Exudados retinianos pequeños (cuerpos citoides) malestar, anorexia, vómitos o debilidad (grave).

EXAMENES DE LABORATORIO:

La cuenta leucocitaria por lo general está normal o disminuida, aunque las enfermedades infecciosas pueden producir - leucocitosis. Aún con la leucopenia intensa, la cuenta diferencial permanece anormal.

Es común la anemia moderada, anemia hemolítica, la prueba Coombs a veces es positiva y es frecuente que como diagnóstico inicial se piense que es un trastorno hematológico.

Es frecuente la trombocitopenia con manifestaciones purpúricas, y mejora con la esplenectomía.

Una biopsia o un corte histológico del bazo reveló las típicas lesiones en capas de cebolla, de las pequeñas arterias.

El 15% de estos pacientes muestran pruebas serológicas para la sífilis falsas positivas biológicas. El significado etiológico de estas pruebas positivas y de la elevación frecuente de las globulinas gamma del suero, no se han establecido adecuadamente y se sospecha que forma parte de las anomalías del mecanismo inmunológico.

Pruebas como la floculación de la cefalina colesterol y la turbidez del tímol, con frecuencia son positivas en pacientes con Lupus Eritematoso Generalizado y casi siempre dá como resultado de anomalías en las proteínas del suero, aumento de inmunoglobulinas, alto índice de anticuerpos anti nucleares, inmunoglobulinas para DNA de cordón doble.

La concentración de complemento está disminuída y ataca al riñón.

EMBARAZO:

La fertilidad no aparece modificarse por el Lupus Eritematoso Generalizado, pero parece que hay un aumento en el número de abortos y partos prematuros espontáneos.

Aunque hay pacientes que padecen la enfermedad y dan a luz a niños normales. Las actividades de la enfermedad puede mejorar durante el embarazo, pero empeora en el puerperio.

HEPATITIS LUPOIDE:

Se caracteriza por ictericia prolongada, aparece en mujeres jóvenes, con episodios febriles, hepatomegalia y esplenomegalia intensas, con hipergammaglobulemia y prueba positiva de la célula L.E.

HISTOLOGICAMENTE:

Fibrosis y regeneración nodular con infiltración notable de linfocito, células plasmáticas e histiocitos.

Los pacientes tienen pocas manifestaciones de Lupus Eritematoso ya que inicialmente presentan signos de enfermedad hepática.

Algunos pacientes tenían historia con episodios antecedentes de hepatitis por virus, pero en la mayor parte no hay ningún signo de enfermedad del hígado de origen infeccioso, - se dice que es una respuesta inmunológica provocada por algún otro tipo de lesión hepática.

TRATAMIENTO DE LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO:

No se conoce terapéutica curativa, pero se puede controlar la enfermedad para que los pacientes lleven una vida activa con molestias mínimas.

INESPECIFICO:

Evitar exposición directa al sol, procedimientos quirúrgicos, traumatismos, stress emocional, medicamentos no indispensables y derivados del suero, incluyendo las transfusiones ya que exacerba el Lupus Eritematoso.

El médico debe sostener la moral del paciente durante el curso de su enfermedad, ya que puede durar años, estos pacientes son poco resistentes a las infecciones bacterianas.

ESPECIFICO:

Los medicamentos antipalúdicos en ocasiones controlan - las lesiones dérmicas discoides, pero su relativa ineficacia y efectos colaterales limitan su utilidad.

Los medicamentos usados son: Hidroxicloroquina (Plaquinol), a dosis de 200 mg., tres o cuatro veces al día.

Cloroquina (Aralen) es de 250 mg., dos veces al día, amodiaquin (Camoquin) de 200 mg., dos veces al día.

En pacientes que las han tomado por mucho tiempo del 10 al 15% ocasionan náuseas, diarrea y anorexia. Los salicilatos son muy útiles para controlar el dolor musculoesquelético y se pueden suspender los salicilatos o reducir la dosis.

Todos los corticoides son muy efectivos para controlar - las manifestaciones inflamatorias del Lupus Eritematoso Generalizado.

Prednisona a dosis moderada, cuando se presenta la crisis del Lupus, se administra de 40 a 60 mg., divididos en cuatro tomas al día. Al disminuir la fiebre y el dolor se va disminuyendo la dosis por varias semanas hasta llegar a la dosis de sostenimiento (10-20 mg., al día) y se debe continuar por meses o años, y observar si a dosis menores mantienen la remisión.

Los esteroides pueden causar efectos desagradables sobre el sistema nervioso central, pero solo cuando están invadidos - otros sistemas y mejoran aumentando la dosis.

Se debe mantener al paciente en un estricto régimen modificado para ulcerosos.

TRATAMIENTO EN CAVIDAD ORAL.

El tratamiento de L.E.G., es un problema mucho más frecuente para el dentista en ejercicio, como puede ser una enfermedad difusa que afecta varios sistemas orgánicos, el tratamiento dental de un paciente con dicha enfermedad; requiere una buena comprensión y conocimiento de medicina general.

Los problemas que más frecuentemente se observan en pacientes con L.E.G., son los siguientes:

- 1.- La Trombocitopenia.- A veces puede ser intensa, hay que disponer de los resultados de un recuento reciente de plaquetas antes de emprender cualquier cirugía bucal.
- 2.- Endocarditis Bacteriana.- Pueden producirse vegetaciones de Libman-Sacks debajo de las hojuelas valvulares en pacientes con dicha enfermedad.

Estas vegetaciones raramente afectan la función, pero puede ser causa de endocarditis bacteriana.

A los pacientes con L.E.G., y soplos cardíacos hay que administrarles una serie antibiótica profiláctica, antes de cualquier tratamiento dental que tenga probabilidades de causar bacteremia.

- 3.- Exacerbación por terapéutica medicamentosa. Las drogas - que se han relacionado con estas exacerbaciones incluyen penicilina y sulfamídicos. Se recomienda evitar el uso de estas drogas siempre que sea posible, y utilizar toda clase de medicamentos con precaución.

4.- Exacerbación por cirugía.- Se ha observado en pacientes con esta enfermedad, que se debe de evitar toda cirugía de elección, incluyendo las técnicas dentales en frío.

5.- Susceptibilidad para choque e infección.- Los pacientes afectados por Lupus Eritematoso Generalizado, pueden estar tomando dosis de corticoesteroides supresoras de las supra-renales, o drogas citotóxicas, y tener tendencia al choque y a la infección.

LUPUS ERITEMATOSO DISCOIDE: (L.E.D.).

El Lupus Eritematoso Discoide, se presenta con lesiones atróficas, deprimidas, hiper-pigmentadas o despigmentadas.

Se considera también como un trastorno inmunológico (AAN), solo se manifiesta en piel, pero puede generalizarse.

Se origina en la tercera y cuarta década de la vida - puede ser afectada cualquier zona de la piel, las más comunes son, cara, mucosa bucal, pecho, espalda y extremidades.

Las lesiones cutáneas típicas, empiezan como lesiones eritematosas escamosas con bordes netos, que se expanden -- lentamente y forman telangiectasias, son máculas rojas o -- violáceas algo elevadas, tienen escamas adherentes grises o amarillas.

La periferia de la lesión es rosada o roja, el centro tiene aspecto atrófico y cicatrizado que habla de duración central, también puede adquirir la distribución de mariposa.

Una característica clínica importante es el taponamiento folicular, se observa cuando se quita la escama y se extiende profundamente hacia el interior de los folículos pilosos.

En las cicatrices del núcleo discoide se genera carcinoma epidermoide, es menos común el carcinoma vasocelular, - se cree que ocurren en casos de 20 años de duración o más.

MANIFESTACIONES BUCALES:

Se registra la presencia de lesiones en la mucosa bucal en un 20 o 50% de los casos de Lupus Discoide, y más frecuente en caso de Lupus Eritematoso Generalizado.

Las lesiones bucales de la forma discoide, comienzan - como zonas eritematosas, a veces elevadas, pero con mayor frecuencia hundidas, por lo común sin induración también pueden originarse úlceras dolorosas superficiales con costras o hemorragias.

Estas lesiones asintomáticas son muy comunes en muchas vestibular, paladar y lengua. En los casos de lengua se observa la atrófia de las papilas y fisuras pronunciadas. Las placas eritematosas y atróficas están rodeadas por un borde queratósico y puede abarcar todo el labio y extenderse hacia la superficie cutánea.

LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO MEDICAMENTOSOS:

Es un síndrome clínico esencialmente idéntico al de la enfermedad espontánea, puede observarse después de administrar determinados medicamentos.

Como la hidralacina que se utiliza para el tratamiento de la hipertensión, desarrollan un cuadro clínico muy parecido al de la artritis reumatoide, ó Lupus Eritematoso, o poliarteritis.

El síndrome aparece cuando la presión diastólica baja hasta valores normales. Entre las anomalías de laboratorio se hallan las siguientes: aumento de la velocidad de sedimentación, pruebas positivas de floculación, prueba positiva -- falsa serológica de sífilis, aumento de globulina gamma sérica, leucopenia y pocos casos de pruebas positivas de células L.E.

En las necropsias se han demostrado lesiones de Lupus Eritematoso Generalizado. En la mayor parte de los casos -- las anomalías clínicas y de laboratorio ceden cuando se interrumpe la administración del medicamento.

Se han señalado síndromes idénticos después del tratamiento con trimetadiona, isoniacida, ácido paraaminosalicílico y sulfametoxipiridacina.

Al interrumpir la administración del medicamento quizá se logre el restablecimiento completo, pero en caso de hidralacina, pueden persistir los signos de Lupus Eritematosos Generalizado.

Se ha señalado el desarrollo de Lupus Generalizado activo y la demostración de células L.E., durante la administración de otras sustancias como penicilina, oro y clorotetraciclina.

Todo esto hace suponer de una anormalidad del huésped que presisponfa a una reactividad inmunológica anormal.

PRONOSTICO:

Un factor decisivo en el pronóstico es la cantidad -- del daño irreversibles a los órganos esenciales. Es probable que el control de la inflamación por los esteroides, -- pueda evitar un poco las lesiones y prolongar la vida, el - uso de antibióticos que previenen muchas muertes por infección.



Lesiones bucales en un paciente con Lupus Eritematoso Generalizado.



Ulceras de paladar en un paciente con Lupus Eritematoso Generalizado.



Exatema "en mariposa" paciente
con Eritematoso Generalizado.

Lesiones cutáneas en un
paciente con Lúpus Erite-
matoso Generalizado.





Lupus Eritematoso Discoido Crónico, úlceras dolorosas superficiales.

(A-B)





Lesiones típicas de los labios.



Lesión en mucosa vestibular.

ESCLERODERMIA.

DEFINICION:

Es una enfermedad conocida desde los tiempos de Galeno e Hipócrates, a pesar de lo cual se ignora mucho de ella, sobre todo de su etiología y tratamiento. Se caracteriza como su nombre lo indica por la esclerosis o endurecimiento de la piel y es mucho menos frecuente que el Lupus Eritematoso.

Aunque se señalan diversas formas clínicas y hechos de paso o relación con otros procesos escleroatróficos de la -- piel, prácticamente hemos de distinguir como en el Lupus Eri tematoso dos tipos de esclerodermia localizada y la generali zada mejor llamada esclerosis sistémica progresiva.

La enfermedad cutánea localizada, morfea, que puede -- causar deformidad pero no pone en peligro la vida del pacien te; y una enfermedad difusa es la llamada esclerosis sistémi ca o generalizada progresiva en la cual participan tanto la piel como órganos internos.

ESCLERODERMIA LOCALIZADA:

Como su nombre lo dice, son zonas limitadas de la piel que sufren el proceso de esclerosis. Puede ser en forma de placas también llamada morfea o en bandas.

Las placas pueden encontrarse en cualquier parte del - cuerpo, preferentemente se ven en el tronco. Las bandas se observan más en la frente (esclerodermia en "golpe de sable") y en los miembros de toda su longitud.

En cualquier caso se nota la presencia de zonas atróficas y adelgazadas de la piel, inclusive deprimidas, con alteraciones del pigmento, a veces hipocrómicas otras al -- contrario con hipercromia, otras con telangiectasias en su superficie.

Al tacto las zonas están claramente endurecidas, como acartonadas, sin flexibilidad. Estas placas variables en tamaño y forma, están bien limitadas, en ocasiones por un anillo de color violáceo.

Son lesiones asintomáticas y muy crónicas y en estos casos pueden ocasionar asimetrías por ejemplo cuando afectan un lado de la cara o un miembro que puede crecer menos que el otro. La esclerodermia localizada puede verse en cualquier edad y predomina en el sexo femenino.

ESCLEROSIS GENERALIZADA PROGRESIVA:

Es una enfermedad crónica que se caracteriza por inflamación y fibrosis en tejido intersticial, piel y muchos otros órganos, especialmente el aparato gastrointestinal, el corazón, los pulmones y los riñones.

Aunque la enfermedad permanece limitada a la piel durante muchos años o meses, al cabo del tiempo se generaliza y acaba por afectar los aparatos y órganos mencionados, terminando con la vida del enfermo por insuficiencia cardíaca o renal.

FRECUENCIA Y ETIOLOGIA:

Es más frecuente en mujeres que en varones y sus manifestaciones se inician entre los 30 y 50 años de edad, aunque también se han encontrado en niños desde los seis meses de edad.

La piel suele presentar ataque difuso, se inicia en las manos y después se extiende hasta afectar cuello, cara, hombros y hasta todo el cuerpo.

Su etiología aún no se ha dilucidado, se ha investigado y se ha referido al metabolismo del tejido conjuntivo y la sustancia de cemento, a anomalías microvasculares, también a algún posible trastorno inmunológico.

Hay una alteración en la actividad de fibroblastos o el recambio de colágena, por lo tanto hay un aumento en la concentración de la colágena.

Muchos datos apoyan la noción de que la esclerosis generalizada es enfermedad inmunológica.

PATOGENIA:

La esclerodermia generalizada, es una enfermedad equiparada a otras enfermedades autoinmunes, como L.E.G., artritis reumatoide y dermatomiositis. Otras indicaciones de anomalía inmunológica en la escleroderma incluyen valores altos de globulinas gamma plasmáticas, especialmente la fracción Ig.G., gran acúmulo de linfocitos y células plasmáticas observado en cortes histológicos de lesiones iniciales, aumento de las reacciones positivas de fijación de látex, presencia de anticuerpos séricos antinucleares, y reacciones positivas a células L.E.

El esclerodermia circunscrito adopta la forma de placas redondas u ovaladas de color amarillo a blanco y en la periferia hay una zona de hiperemia (color rojo azulado).

A veces las placas siguen la distribución de un nervio cutáneo, en caso de lesión cutánea focal, se presenta Esclerosis visceral diseminada.

Las lesiones inflamatorias y vasculares que preceden a la atrofia progresiva con esclerosis son completamente compatibles con lesiones mediadas por anticuerpos.

El signo inicial muchas veces es el fenómeno de Raynaud un vasospasmo paroxístico de los dedos. También puede haber hiperpigmentación, teleanglectasias y calcificaciones subcutáneas, causa de deformidad y problemas estéticos importantes.

La participación de órganos internos puede causar dilatación de esófago, fibrosis de intestino, destrucción pulmonar, fibrosis de miocardio, artritis y lesiones renales.

Son posibles las remisiones de la escleroderma, o puede causar la muerte por enfermedad renal, insuficiencia cardiaca o malabsorción intestinal grave.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

Las lesiones cutáneas pasan por varias etapas que principian por edema duro y cambio de coloración, que dá a la piel un color café amarillento peculiar, después hay induración y engrosamiento de la epidermis que se adhiere con fuerza a las estructuras subcutáneas subyacentes, más tarde se observa atrofia de la piel y el tejido subcutáneo, lo que le da a la epidermis un aspecto liso, brillante y homogéneo.

Hay pérdida de la elasticidad retracción de la piel, por lo que se dificultan los movimientos articulares, la cara adquiere rasgos afilados y pierde totalmente su expresión debido a la dificultad para mover los músculos.

En casos avanzados hay úlceras cutáneas y las manos toman aspecto de garra, por la inmovilidad articular y el restiramiento de los tejidos blandos subcutáneos, lo que constituye una forma de clasificación distrófica.

Engrosamiento local o difuso de la piel, síndrome de Raynaud con esclerodactilia, calcinosis difusa, disfagia, movilidad anormal del intestino o síndrome de absorción deficiente.

Cuando la lesión es focal hay manchas alrededor al cuello, como vetas lineales que en ocasiones siguen el curso de los nervios o los vasos sanguíneos, o como esclerodactilia, se puede difundir.

El componente visceral pasa clínicamente inadvertido y solo se descubre por procedimientos especiales como el post mortem.

PIEL:

Atrofia difusa con esclerosis de la piel, comienza por los dedos y regiones distales de las extremidades superiores, abarca principalmente brazos, hombros, cuello y cara; cuando es avanzada invade la espalda y extremidades inferiores.

La piel tiene aspecto cereo y brillante, si el proceso se extiende a la mucosa bucal, hay dificultad para hablar y tragar, las úlceras son dolorosas y pequeñas que pueden sanar o hacerse crónicas con depósitos de calcio y salida de material parecido al yeso, se pierde el pelo de las axilas y el pubis.

Cuando apenas empieza la enfermedad las zonas afectadas son edematosas y pastosas, al progresar la enfermedad - hay fibrosis progresiva de la dermis, se fija en las estructuras subcutáneas, los dedos adquieren aspecto adelgazado - en las puntas y de garra, limitación de movimiento de las articulaciones y la cara se convierte en una máscara tensa.

Hay pérdida de riego sanguíneo y origina úlceras dérmicas, la disolución del hueso de las yemas de los dedos originan autoamputaciones.

Durante la infancia puede desarrollarse una forma lineal de la enfermedad localizada, que suele afectar brazos, piernas o cabeza. Esta forma de enfermedad se desarrolla - como una delgada banda de esclerosis, que puede abarcar toda la longitud de una extremidad, incluyendo músculos, huesos y articulaciones subyacentes.

MANIFESTACIONES EN CAVIDAD ORAL:

Los signos clínicos de escleroderma de boca y mandíbula corresponden a los que se observan en el resto del cuerpo. Los labios se vuelven rígidos y la apertura bucal se estrecha considerablemente.

Desaparecen los pliegues cutáneos alrededor de la boca, de manera que la cara toma aspecto de máscara. La lengua - también puede endurecerse y ponerse rígida, dificultando el hablar y el deglutir. La participación del esófago origina disfagia como ya se había señalado anteriormente.

Cuando los tejidos blandos alrededor de la articulación temporomaxilar están afectadas, limitan el movimiento del maxilar inferior, causando una pseudoanquilosis.

La forma lineal de la escleroderma localizada puede afectar cara y el hueso subyacente. Se afecta el borde alveolar e impide la erupción de un incisivo central permanente.

Radiográficamente se observa engrosamiento uniforme de la membrana periodóntica, especialmente alrededor de los dientes posteriores.

HISTOLOGICAMENTE:

El período edematoso se caracteriza por aumento en los mucopolisacáridos de la substancia de cemento, con separación y tumefacción de las fibras de colágena de la dermis.

Infiltrado escaso de linfocitos y células plasmáticas principalmente alrededor de vasos dérmicos. Cuando la enfermedad progresiva aumenta hay un incremento de colágena en la dermis, pérdida de los clavos interpapilares, atrofia de los apéndices dérmicos y engrosamiento hialínico de las paredes de arteriolas y capilares.

Áreas focales de calcificaciones, pueden producir calcinosis circunscrita o calcinosis generalizada más extensa. Manifestaciones Sistémicas de Esclerodermia a los diferentes Organos de la Economía.

APARATO ALIMENTARIO:

El engrosamiento de la piel de la cara disminuye la abertura bucal. Puede ocurrir atrofia progresiva y sustitución fibrosa colágena de la túnica muscular más notable en el esófago.

Adelgazamiento de la mucosa con úlceras, exceso de colágena en la lámina propia y submucosa, sustitución de la túnica muscular por tejido cicatrizal. Pared del intestino y del colón con colagenización y atrofia.

Absorción defectuosa del intestino delgado, debido a la pérdida de vellosidades. Cuando hay fibrosis, los vasos de pequeño calibre presentan infiltrados perivasculares y en grosamiento colágeno hialino de la pared.

VASOS SANGUINEOS:

Más afectadas arteriolas y arterias de pequeño calibre y las lesiones son:

- 1.- Engrosamiento de la túnica íntima por aumento del depósito de mucopolisacáridos ácidos, acompañada de hipertrofia y proliferación de la túnica media. Infiltración de linfocitos y células plasmáticas.
- 2.- Forma de arteriolitis necrosante agudas, caracterizadas por depósitos fibrinoides e infiltrados inflamatorios neutrófilos y eosinófilos en la pared vascular las características descritas en el número uno señalan hipertensión maligna, muchos de estos pacientes presentan lesiones vasculares renales.

En los depósitos fibrinoides pueden demostrarse globulinas gamma y complemento de fibrina. En las etapas atroficas crónicas tardías del padecimiento, las dos formas de cambio vascular terminan en engrosamiento colágeno de la pared de los vasos.

RIÑONES:

En el 50% de los casos mueren por insuficiencia renal hay engrosamiento localizado o difuso de la membrana basal-glomerular, con lesiones de asa de alambre, las lesiones vasculares antes explicadas son comunes en los riñones atacados.

Por la arteriolitis necrosantes, el penacho vascular glomerular a menudo experimenta necrosis. La trombosis vascular puede originar microinfartos.

Algunos pacientes desarrollan uremia y mueren después de varios meses. La biopsia puede ser un buen diagnóstico, no hay anormalidades en las pruebas de funcionamiento renal o sedimento urinario.

PULMONES:

Fibrosis alveolar e intersticial difusa con grado variable de ataque de vasos pulmonares de pequeño calibre, paredes alveolares engrosadas, distensión aparente de espacios alveolares y origina cavidades semejantes a quistes.

Parece que por la fibrosis intersticial, hay engrosamiento de la membrana basal, capilares y paredes alveolares pulmonares.

Limitación de los movimientos de la pared del torax y debilidad del diafragma que puede agravar el bloqueo alveolo capilar por hipoventilación agregada.

El aspecto radiológico de los pulmones no es específico, pero en vista de que las lesiones dérmicas preceden a las lesiones pulmonares, debe tomarse en cuenta el escleroderma para explicar una fibrosis pulmonar, especialmente cuando hay cambios quísticos. Las infecciones por bacterias agudas y crónicas son graves.

CORAZON:

En algunos casos el miocardio se infiltra por grandes -- bandas de tejido conjuntivo vascular, independientemente de -- cualquier alteración en el flujo arterial coronario.

Puede aparecer cardiomegalia, defectos de conducción, arritmias e insuficiencia cardíaca congestiva. También se encuentran nódulos fibrosos, en ocasiones calcificados, a lo largo del cierre de las valvas. Clínicamente pueden producir soplos semejantes a las de la estenosis mitral y rara vez aparece endocarditis bacteriana.

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:

Se manifiestan como lesiones focales vasculares del cerebro, la médula y los nervios periféricos, que producen aberraciones mentales, convulsiones, hemorragias, parestias, neuritis y otros signos neurológicos.

GLANDULAS ENDOCRINAS:

Rara vez están afectadas las suprarrenales, tiroides y paratiroides.

EXAMENES DE LABORATORIO:

Ninguno es diagnóstico específico para la escleroderma la citología hemática por lo general es normal, pero la velocidad de sedimentación globular está acelerada.

Pueden estar aumentadas las globulinas gamma. La biopsia es útil para establecer el diagnóstico aunque algunas veces los cambios histológicos no son específicos, principalmente en las etapas tempranas de la evolución.

El estudio radiológico del esófago y del estómago, las endoscopias y otros exámenes tendientes a demostrar lesiones como la renal o cardiovascular siempre deben practicarse en las formas generalizadas.

La biometría hemática, la química sanguínea no dan datos especiales, las reacciones serológicas son negativas y las células L.E., rara vez son positivas.

EVOLUCION:

Las formas localizadas tienen sólo importancia estética sobre todo cuando están en partes visibles y deforman la región, sin embargo, hay casos de esclerodermia en banda en que las zonas esclerosadas actúan como bridas impidiendo el crecimiento del miembro afectado.

La forma sistémica o generalizada progresiva, es invalidante a largo plazo. No tienen tendencia a la involución espontánea aunque hay casos en que parece estacionarse la enfermedad. La enfermedad puede progresar inexorablemente las lesiones viscerales tienen menos tendencia a remitir que las de la piel. La muerte en estos pacientes no es frecuente

y cuando se produce es debido a lesiones renales insuficiencia cardíaca, neumonía, por aspiración, insuficiencia pulmonar, inanición secundaria al funcionamiento gastrointestinal deficiente o a la imposibilidad de alimentarse.

TRATAMIENTO EN CAVIDAD ORAL:

El problema más frecuente para el tratamiento dental del esclerodérmico es el físico, provocado por la estrechez de la abertura bucal y la rigidez de la lengua.

Técnicas como endodoncia molar, prótesis, o medidas de restauración en las partes posteriores de la boca, resultan difíciles; a veces el plan de tratamiento dental puede tenerse que modificar a consecuencia de la dificultad física de acceso.

Cuando se trata un paciente con escleroderma, hay que determinar si tiene la forma local difusa de la enfermedad, si es la difusa, procede considerar la extensión de la participación cardíaca, pulmonar o renal, y tratar al paciente como si sufriera insuficiencia del miocardio.

TRATAMIENTO GENERAL:

Sólo los corticoides parecen tener algún valor. Ya -- que no desaparecen la enfermedad solo la detienen y revierten la fase inflamatoria edematosa.

La dosis inicial es de 40-60 mg., de Prednisona, en dosis divididas, dependiendo de la respuesta clínica, puede reducirse gradualmente hasta la dosis de mantenimiento de 15-20 mg., diariamente y se debe continuar hasta que haya regresión del proceso.

Dieta de tipo ulceroso de seis comidas con antiácidos después de estar y al ir a la cama, esto es con el fin de e vitar las úlceras pépticas.

Debe intentarse tratamiento con anticoagulantes, cuando el Componente vascular de la enfermedad sea acentuado.

Además se debe tratar el síndrome de Raynaud, y el -- tratamiento que se sigue en este caso es: calor adecuado -- del cuerpo y protección de las extremidades contra el frío y los traumatismos.

El Prisco es eficaz para dominar el vasoespasmó, se ha señalado que la testosterona tiene un efecto favorable -- sobre el escleroderma administrándola durante varios meses.

La Reserpina a dosis altas hasta de 15 mg., por día -- suele mejorar sobre todo las acroesclerosis y los síntomas del Raynaud por su efecto vasodilatador y antiserotonínico.

Las Acetilcolina puede también mejorar la disfagia y siempre estarán indicados los procedimientos fisioterápicos para mejorar la movilidad del paciente y evitar su invali-- dez.

AMPUTACION:

Está indicada en los siguientes casos, gangrena, infec-- ción incontrolable, dolor intratable, pérdida tan completa -- de la función por deformidad o contractura que el miembro es una carga. Cabe señalar que la amputación es el último recur-- so, el sitio de amputación debe hacerse a un nivel en que la nutrición de los tejidos sea buena.

El resultado del último análisis, esto es la cantidad - de hemorragia durante la operación y el aspecto de los tejidos después de la incisión, determinan si el muñón será viable.



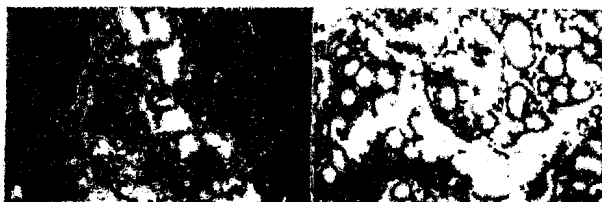
Escleroderma facial (variedad en "coup de sabre") sobre la distribución del quinto par craneal.



Engrosamiento de la membrana periodontal en un diente de Escleroderma.



Rigidez de los labios, que produce estrechamiento de la abertura bucal, en un paciente de Esclerodermia.



Corte histológico de biopsia de una glándula salival menor del labio de un paciente que se queja de boca seca, irritación salival persistente y señales de parotiditis crónica, diabetes sacarina e hiperlipoproteíemia tipo II. Tinción de H y E.

A, imagen de poco aumento que muestra la parotiditis crónica afectando toda la glándula, con sustitución parcial de algunas áreas de fibrosis, atrofia del parénquima acinar y dilatación quística de conductos.

B, imagen de mayor amplificación para observar las células características.

DERMATOMIOSITIS.

DEFINICION:

Es una enfermedad aguda, subaguda o crónica, que afecta la piel y músculos esqueléticos, suele tener un curso de agravación progresiva, que termina en la muerte. Cuando el comienzo es agudo, hay remisión espontánea y curación.

Se incluye en esta enfermedad la polimiositis, es una variedad de la Dermatomiositis y su alteración muscular y los cambios cutáneos son mínimos.

FRECUENCIA Y ETIOLOGIA:

Tanto en hombres como en mujeres, en el quinto decenio de la vida, aunque puede ser más temprana. Esta enfermedad ocurre en pacientes con fiebre reumática, artritis reumatoide, esclerodermia o lupus eritematoso.

No sea dilucidado la causa de la enfermedad, pero se dice que se debe a algún trastorno inmunitario.

PATOGENIA:

Como en otras enfermedades de la colágena, se han observado anomalías inmunológicas, incluyendo depósitos de inmunoglobulinas y complemento en músculos estriados afectados, y miotoxicidad mediada por linfocitos.

El dato que distingue a este trastorno de otras miopatías, es el carácter de la lesión anatomopatológica en los músculos, esto es, degeneración de fibras musculares individuales

o de grupos de las mismas, acompañada de infiltrado intersticial notable de células inflamatorias crónicas (principalmente linfocitos e histiocitos).

Cabe señalar que en algunos pacientes con esta enfermedad se descubre malignidad visceral.

Hay una amplia gama de cuadros clínicos de esta enfermedad y se clasifica en:

1.- POLIOMIOSITIS EN ADULTOS:

El comienzo es insidioso, por lo regular en el tercero y quinto decenio de la vida, con erupción cutánea atípica, fenómeno de Raynaud (espasmos vasculares paroxísticos de los dedos, parcialmente desencadenados por frío, producen cianosis, palidez). Artritis benigna y las demás manifestaciones comunes a las enfermedades del tejido conjuntivo.

2.- DERMATOMIOSITIS CARACTERISTICA:

En forma aguda y subaguda, mayor frecuencia en mujeres - entre segundo y séptimo decenio, acompañada de erupción en la cara y ataque muscular progresivo.

3.- DERMATOMIOSITIS CARACTERISTICA CON CANCER:

El síndrome físico es semejante al anterior, es más frecuente en varones.

4.- DERMATOMIOSITIS INFANTIL:

Puede ocurrir como enfermedad aguda intermitente o más a menudo crónica y causa cuando ya ha evolucionado, contracturas graves, úlceras dérmicas y calcificaciones en los músculos atacados.

Para entenderlo, es necesario explicar y comprender las lesiones morfológicas de la dermatomiositis, y son: músculos y piel, de vez en cuando se extienden a corazón, vasos sanguíneos y serosos.

MUSCULO ESTRIADO:

Los primeros grupos afectados casi siempre son los músculos proximales de las extremidades inferiores y superiores. Después músculos de cintura pélvica y escapular, cuello posterior de la faringe, intercostales y diafragma, en casos graves el ataque puede generalizarse.

En la etapa inicial, el aspecto macroscópico es normal solo algo aumentados de volumen por edema difuso. Al avanzar la enfermedad, se tornan atróficos y de color grisáceo, las fibras musculares son sustituidas por tejido fibroso y grasa.

HISTOLOGICAMENTE:

Edema interfibrilar, acompañado de infiltrado intersticial escaso de linfocitos e histiocitos. Cuando la enfermedad está muy desarrollada, hay muerte focal o extensa de fibras musculares por vacuolación y fragmentación del sarcoplasma.

Invasión de fibras necróticas por fagocitos que engloban los restos celulares, hay infiltrado intersticial mononuclear, difuso o focal.

Zonas de parénquima muscular sustituidas por grasa y fibrosis compacta (calcio), a través del microscopio se advierte degeneración focal de miofibrillas, fragmentación de miofilamentos, cuerpos citoplásmicos, aumento del número de vacuolas autofágicas y cuerpos residuales.

Como resultado de la destrucción de las fibras musculares se libera al suero, algunas enzimas, como la transaminasa glutámico, oxalacética y la aldolasa, cuyos niveles elevados son muy útiles en el diagnóstico diferencial.

Predomina una infiltración inflamatoria crónica de la dermis, el 20% de los casos se asocia con alguna forma de tumor maligno.

LESIONES CUTANEAS:

Erupción cutánea en un 40%, es una erupción eritematosa de color pardo moreno, de pómulos y puente de la nariz con -- distribución a manera de mariposa; pero se acompaña de erupción a nivel de los esternocleidomastoideos (cuello, antebrazos, hombros y caras anteriores y posteriores de la porción superior del toráx.

Las lesiones cutáneas típicas incluyen un cambio "helio trópico (de color lila)" alrededor de cara y dedos.

Los cambios faciales pueden adoptar la distribución en mariposa que se observa en el L.E.G., otros cambios cutáneos son eritema difuso, placas eritematosas, máculas, pápulas y telangiectacicas no específicas. El diagnóstico raramente es posible por las solas lesiones cutáneas.

Se han encontrado placas escamosas en codos, rodillas, y nudillos, a veces en los párpados superiores, hay una tinción parda morena que ya se había mencionado anteriormente.

OTROS SISTEMAS:

Aparato gastrointestinal, lo cual borra la línea entre el esclerodermia y esta identidad. El ataque a los músculos es--- triados es semejante al de las vísceras y consiste en lesión y muerte muscular.

En la variante infantil, se advierte angitis necrosante aguda y se asemeja a la poliarteritis nudosa.

CARACTERES CLINICOS:

Debilidad muscular adoloramiento a la palpación, dolor -- muscular e incapacidad motora. En los casos crónicos, el pa--- ciente guarda cama o silla de ruedas, la erupción dérmica va seguida de fibrosis de la dermis y atrofia de la piel que causa - rigidez de los dedos, en un 33% con ataque de Raynaud, el ata-- que de las articulaciones es benigna ya que es raro la destruc-- ción.

Disfagia, ataque de vísceras y causa incapacidad musculoesquelética, se complica por el dolor abdominal de tipo cólico y estreñimiento.

Otros caracteres clínicos incluyen fenómeno de Raynaud - artritis, insuficiencia cardíaca y lesión renal.

DATOS DE LABORATORIO:

Creatinina en orina, se encuentra moderadamente elevada - y su excreción es baja. Tipos de transaminasas y enzimas tisulares como la aldolasa están más elevadas en el suero.

Globulina gamma aumentada, casos graves se encuentra mioglobina en la orina, sedimentación normal y elevada.

Frotis vegetativos (sangre) para células L.E., el electromiograma revela un típico patrón miopático, esto es, muchos potenciales de acción de bajo voltaje anormalmente breves, numerosos potenciales de fibrilación.

Solo cuando se toma la biopsia en el sitio lesionado del músculo, nos dá los cambios histológicos típicos de la enfermedad. El 1% de los adultos con dermatomiositis tienen al mismo tiempo un carcinoma, generalmente de pulmón.

SIGNOS BUCALES:

Las manifestaciones clínicas más frecuentes a nivel de la boca y maxilares incluyen debilidad de los músculos faríngeos y palatinos, que dificulta la deglución (disfagia) y causa palabra nasal (disonía).

Los músculos de la masticación y los faciales también pueden estar afectados, causando dificultad para masticar.

Se ha descrito la participación de la mucosa bucal, - pero las lesiones no resultan diagnósticas. Las lesiones observadas incluyen úlceras superficiales, placas eritematosas y telangiectasias. Se observa calcinosis de tejido --blando, especialmente en niños.

Estos nódulos calcificados pueden aparecer en cara y observarse radiografías dentales, causando interpretaciones equivocadas.

La lengua también puede volverse rígida a consecuencia de la calcinosis intensa. Las radiografías dentales muestran calcificación grave y obliteración de las cavidades pulpares de -- los dientes deciduos y permanentes; también había un color in-- trínseco púrpura negruzco de los dientes.

DIAGNOSTICO:

Los pacientes con Dermatomiositis, son sospechosos al tener una distrofia muscular progresiva por la distribución similar de la debilidad (músculos del tronco y de la parte proximal de los miembros).

Las variedades de Dermatomiositis, deben separarse de las enfermedades del tejido conjuntivo en su fase temprana, ya que si no se identifican estas últimas, es imposible llevar a cabo un diagnóstico correcto, aún después de haber obtenido todos -- los datos de laboratorio.

Estos pacientes se clasifican como, histéricos, neuróticos, deprimidos o se puede sospechar de una enfermedad metabólica.

La triquinosis se puede confundir con la poliomiocitis -- idiopática, sobre todo cuando no hay antecedentes de no haber -- ingerido carne de puerco.

El diagnóstico en la mayoría de los casos se hace por el aumento de los eosinófilos, debilidad ligera de los miembros, edema conjuntival, debilidad ocular y lingual, síntomas de invasión cerebral (coma, hemiplejía, afasia).

La reacción cutánea positiva al antígeno de triquina y la biopsia del músculo.

1.- Biopsia de piel.- Nada sugestiva. Las alteraciones histológicas son en todo semejantes a las de la esclerodermia.

2.- Biopsia de músculo.- Es fundamental para el diagnóstico.

Hay desaparición de las estías transversales de las fibras musculares, modificando sus núcleos y de su cromofilia.

3.- Electromiograma.- Sirve para diferenciar las alteraciones musculares de la dermatomiositis de otros problemas neuromusculares como la poliomielititis, la polineuritis y otras enfermedades semejantes.

4.- Creatinuria.- El riñón afectado es incapaz de transformar la creatina en creatinina que es como se elimina en la orina, así que es muy característico encontrar en estos pacientes la presencia de creatinina en la orina que no debe haber salvo - algunos casos de embarazo. Sin embargo, en otras miositis también hay creatinuria.

5.- Aumento de enzimas como las transaminasas, deshidrogenasa láctica y otras que indican destrucción de tejidos. La sedimentación globular está poco acelerada, hay hiper γ globulinemia, las reacciones serológicas son negativas y excepcionalmente hay células L.E., en sangre periférica.

TRATAMIENTO EN CAVIDAD ORAL:

El tratamiento incluye dosis elevadas de corticoides por vía general. Algunos centros médicos también utilizan antime-tabolitos y drogas inmunosupresoras para estos enfermos; ello aumenta el peligro de infección después de cirugía dental y bu cal.

TRATAMIENTO GENERAL:

- 1.- Con ácido acetil salicílico, 0.9 gr., cada cuatro horas -- excepto por la noche.
- 2.- Con Prednisona de 40 a 60 mg., diarios durante un mes y -- disminución progresiva de 5 mg., cada vez y finalmente 1mg., - cada semana durante muchos meses.
- 3.- Fisioterapia, con masaje suave, movimientos pasivos y des-pués ejercicios de resistencia al ceder los signos de actividad (elevaciones de sedimentación, niveles altos de transaminasa - en el suero).
- 4.- Se debe administrar penicilina por vía oral durante la ma-yor parte del año (200 000 U. dos veces al día) para prevenir las infecciones estreptocóccicas.
- 5.- Todo paciente debe ser vuelto a examinar a intervalos de - pocas semanas en busca de proceso maligno, si se encuentra es-te, debe ser extirpado, en caso de ser posibles o tratado por radioterapia o agentes químicos.

PRONOSTICO:

Solo algunos casos agudos tendrán un desenlace fatal, la mayoría mejora con el tratamiento y la debilidad muscular puede

disminuir aún en aquellos pacientes que tienen un proceso tumoral avanzado, algunos pacientes se recuperan por completo, pero es más frecuente que permanezca alguna debilidad de los hombros y de las caderas, pero no es incapacitante.

Puede haber recaídas desde uno hasta 15 años, los esteroides no deben emplearse por más de algunos meses a menos de haber peligro continuo de recaída.

También el ácido salicílico detiene o disminuye las recaídas así como la penicilina. La fisioterapia es muy eficaz para restituir algunos de los movimientos perdidos y evitar la atrofia definitiva de los músculos.

POLIARTERITIS NUDOSA:

DEFINICION:

Es una enfermedad general caracterizada por nódulos visibles a lo largo de las arterias musculares de mediano calibre, las lesiones tienen distribución segmentaria con necrosis e inflamación, de caracter recurrente y afecta a cualquier órgano.

La cicatrización de las lesiones agudas se forman dilataciones en los sitios lesionados de la pared arterial aneurismas.

FRECUENCIA Y ETIOLOGIA:

Predomina en los varones con proporción de 3:1, la frecuencia máxima según la edad se halla entre los 20 y los 50 años.

Los experimentos sugieren que antígenos protéicos, incluyendo los bacterianos, son capaces de inducir un estado de hipersensibilidad que resulta en lesiones semejantes a las de la poliarteritis nudosa.

La fracción albúmina produjo lesiones circunscritas casi exclusivamente a las arterias, y la globulina gamma provocó lesiones principalmente en glomérulos y en menor grado en el corazón.

Se a supuesto que eran factores etiológicos diversos, agentes infacciosos, pero no hay pruebas de ello.

En cinco de veintidos casos, se aisló un estreptococo hemolítico beta, además el 12% sufrían fiebre reumática activa o antecedentes de una crisis. Las lesiones tienden a curar espontáneamente y por la biopsia se observa en todas las etapas del desarrollo histológico.

PATOGENIA:

Las lesiones inflamatorias focales de la poliarteritis nudosa pueden atacar cualquier arteria de calibre mediano o pequeño calibre, con necrosis cambio fibrinoide e infiltración de leucocitos.

Los órganos afectados son: riñón, corazón, hígado aparato digestivo, páncreas, músculo estriado, nervios periféricos y sistema nervioso central.

Tienen apariencia de rosario, los ensanchamientos corresponden a las porciones lesionadas con formación de aneurismas y las áreas estrechas son las no afectadas.

HISTOLOGICAMENTE:

Se divide en cuatro períodos y son los siguientes:

- 1.- Primer período, degeneración mucoide y necrosis fibrinoide aguda, que comienzan en la media de la arteria y se extienden a la íntima con elevación y descamación consiguiente de las células endoteliales, oclusión parcial del vaso, en las áreas inflamatorias, puede haber algunos neutrófilos esparcidos.
- 2.- Segundo período, infiltración leucocitaria interna de la media, principalmente de neutrófilos. Estas células pueden aglomerarse al grado de enmascarar los cambios citológicos subyacentes.

La exudación celular se extiende a las tres capas de la pared arterial, es intensa en la adventicia y tejidos perivasculares.

Durante el período agudo, ocurre trombosis intravascular y puede demostrarse destrucción, sobre todo de la membrana elástica interna. En la última fase del segundo período, los eosinófilos se tornan muy abundantes, a veces alcanzan el 50% de los leucocitos del infiltrado.

3.- Tercer período, proliferación fibroblástica y formación del tejido de granulación. El exudado celular agudo cede y es sustituido por población leucocitaria mixta de eosinófilos, linfocitos y células plasmáticas.

Las áreas de destrucción de la media e íntima, son sustituidas por proliferación fibroblástica, que se extiende hacia la adventicia circundante y produce los nódulos duros a veces patentes.

Si ocurrieron trombos, experimentan organización y el vaso se convierte en un cordón fibroso.

4.- Cuarto período, hay cicatrización fibrosa compacta de la zona atacada, con desaparición del infiltrado inflamatorio.

Durante largo tiempo el sitio de la lesión aguda se manifiesta por linfocitos y células plasmáticas esparcidas a veces por depósito de calcio. Cabe señalar que aunque se han descrito estos períodos por separado, pueden coexistir en distintos focos dentro del mismo, o en diferentes vasos.

Cuando todos los signos de actividad han experimentado regresión, es imposible el diagnóstico morfológico de poliartritis nudosa, solo queda cicatrización fibrosa de carácter inespecífico.

MANIFESTACIONES CLINICAS Y A LOS DIFERENTES ORGANOS DE LA ECONOMIA.

Muchos pacientes que tienen esta enfermedad ya estaban sufriendo una infección crónica o aguda del aparato respiratorio, también pueden padecer de artritis reumatoide.

Los síntomas generales y tempranos son: fiebre, pérdida de peso, taquicardia y dolores difusos e hipersensibilidad en las extremidades. Las manifestaciones locales, dependen del tubo digestivo, piel, articulaciones y nervios periféricos.

Para estar seguros que se trata de Poliartritis nudosa, se deben tomar en cuenta los siguientes puntos:

- 1.- Enfermedad subaguda o crónica febril no específica, con pérdida de peso y leucocitosis.
- 2.- Enfermedad abdominal atípica que puede simular un proceso, que requiera la paratomía.
- 3.- Enfermedad renal primaria que generalmente se cree es una glomerulonefritis aguda.
- 4.- Una combinación de síntomas polineuríticos y polimiocíticos.
- 5.- Asma bronquial o infiltrados pulmonares focales sospechosos de infección.
- 6.- Infarto de miocardio o insuficiencia coronaria.

En algún momento de la enfermedad o mientras su evolución, casi todos los pacientes presentan fiebre.

RINONES:

Se pueden observar dos lesiones:

- 1.- Poliarteritis renal y
- 2.- Forma característica de Glomerulitis.

Se pueden observar por separado o juntas. La Poliarteritis renal, se asocia clínicamente con proteinuria, un número reducido de eritrocitos en la orina, a veces cilindros -- granulosos o hialinos. Estas anomalías se pueden presentar en forma intermitente, por lo tanto es importante revisar repetidamente muestras frescas de orina.

La Glomerulitis, presenta un cuadro clínico que se parece al de la nefritis postestreptocócica. El comienzo es agudo, con insuficiencia renal y proteinuria, glóbulos rojos y cilindros celulares. A veces se presenta edema, si el paciente sobrevive a la fase inicial de glomerulitis, puede aparecer hipertensión progresiva.

La hipertensión también es secuela de la poliarteritis renal, pero solo aparece en presencia de lesiones curadas o en curso de curación.

TUBO DIGESTIVO:

Debido a las lesiones de las vísceras abdominales, se origina el dolor abdominal que a veces es intenso, sobre todo en la región del ombligo o de la vesícula biliar.

Se observa anorexia, náuseas, vómitos y diarrea sanguinolenta, la trombosis de arterias mesentéricas pueden ocasionar infarto intestinal.

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:

Es común la neuritis periférica dolorosa, bilateral y asimétrica, que afecta particularmente las extremidades inferiores, irritación meníngea por hemorragia subaracnoidea, parálisis facial, hemiplejía, signos cerebelosos, trastornos visuales, cefalea, vértigo y convulsiones.

CORAZON:

Cuando los vasos que nutren el miocardio están lesionados, se puede producir un infarto miocárdico grande o múltiples (pequeñas zonas de necrosis).

Dolor precordial y puede sobrevenir un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva. En la angéitis por hipersensibilidad la insuficiencia cardíaca se ha asociado con infartos miocárdicos miliares. La hipertensión grave, muy frecuente, puede suscitar insuficiencia cardíaca.

La rotura de aneurisma de un vaso coronario superficial causa hemopericardio y paro cardíaco.

PULMONES:

El dolor trácico puede provenir de vasculitis pleural en ocasiones aparece derrame hemorrágico. En la mayor parte de los casos los pulmones son respetados.

Cuando se producen lesiones pulmonares, preceden a la poliarteritis en otras áreas. Muchas veces en meses, a veces en años. Clínicamente puede ir asociada con asma, cuadro de bronquitis crónica o cambios neumónicos que no responden al tratamiento con medicamentos antimicrobianos.

La lesión pulmonar puede ser extensa y causar fibrosis, bronquiectasia y cavidades. El examen radiográfico quizá revele focos miliares gruesos, infiltraciones que pueden considerarse equivocadamente tuberculosis fibrocásica.

LESIONES DERMICAS:

Las lesiones se presentan en forma de nódulos de piel -- tejidos subcutáneos como lesión más característica. Varían -- de volumen, y frecuentemente son dolorosas, hay erupciones -- purpúricas, lesiones vesiculares o ampollosas, urticaria, edema angioneurótico, se ha descrito un tipo cutáneo de la enfermedad.

En el 80% de los casos hay leucocitosis, la anemia suele depender de pérdida de sangre o de insuficiencia renal. La velocidad de sedimentación suele estar muy elevada y la -- globulina sérica aumentada.

La evolución de la Poliarteritis nudosa es variable el comienzo puede ser insidioso o brusco, por lesión vascular -- trombótica. La enfermedad suele ser mortal, aunque se han observado casos con remisiones, períodos prolongados de alivio y exacerbaciones.

Puede haber curación clínica e histológica, pero cuando la afección es extensa en las arterias pulmonares, cardíacas, renales, el restablecimiento es excepcional.

DIAGNOSTICO:

Conforme avanza la enfermedad, puede afectar muchas regiones del organismo, el sin número de síntomas y signos puede sugerir el diagnóstico exacto. Cuando se hacen las biopsias,

deben enviarse para estudio histológico la piel, el tejido subcutáneo y el músculo.

El lugar de biopsia se elegirá de preferencia sobre zonas sintomáticas de piel o músculo, si no hay ninguna da buen resultado el músculo pectoral porque está región contiene muchos vasos de las dimensiones con las cuales suelen aparecer las lesiones.

TRATAMIENTO:

Durante el curso de la enfermedad se pueden necesitar diversas medidas para aliviar el dolor, como analgésicos para aliviar el dolor, transfusión para substitución de sangre, restricción sódica y digitalización para insuficiencia cardíaca y antihipertensivos.

La iniciación del tratamiento puede hacerse con esteroides, corticosteroides, y en las biopsias se ha demostrado la desaparición de las lesiones arteriales inflamatorias en pocas semanas.

Quizá se necesiten dosis de 40 a 60 mg., de Prednisona para suprimir la actividad del proceso. La mayor parte de los médicos aspiran lograr la supresión completa de la actividad patológica, incluyendo la conservación de una velocidad de sedimentación normal.

Una vez lograda, se empieza a disminuir lentamente la dosis y se continúa administrando por tiempo indefinido la menor dosis eficaz como dosis de sostén.

En un caso extremo puede producirse la muerte a las pocas semanas de iniciado el trastorno, en otro se han observado supervivencias de más de 10 años. Solo en caso de que se compruebe por medio de una biopsia la enfermedad, se dará el tratamiento con esteroides.

ERITEMA MULTIFORME (E.M.).

DEFINICION:

El Eritema multiforme, es una enfermedad aguda de piel y mucosas que cura espontáneamente y puede originar diversos tipos de lesiones cutáneas; de aquí el adjetivo multiforme.

Se le conoce también como síndrome de Stevens-Johnson, también se le llama síndrome de Fiessinger-Rendu.

Los rasgos más destacados son: la estomatitis, conjuntivitis y lesiones cutáneas.

FRECUENCIA Y ETIOLOGIA:

Se observa en adultos jóvenes con mayor frecuencia en hombres, tiene comienzo agudo y sigue su curso autolimitado desde varias semanas. Va precedido de infección de las vías respiratorias altas y con frecuencia existe fiebre.

No se conoce una etiología específica, pero se han comprobado diferentes factores desencadenantes, incluyendo alergia alimenticia, alergia medicamentosa, reacciones a micro--organismos, radioterapia, enfermedades médicas y neoplasias subyacentes.

Las drogas más frecuentes relacionadas con la reacción de Eritema Multiforme son antibióticos, barbitúricos, fenilbutazona y tegretol.

Algunas reacciones de Eritema Multiforme se han relacionado con diversas infecciones por bacterias, hongos y virus incluyendo micoplasmas. Shelley ha señalado que el 15% de pacientes con dicha enfermedad, tenían el antecedente de infección recurrente por virus de herpes simple.

El mismo autor utilizó virus de herpes simple para cuti-
rreacción en uno de estos pacientes; el resultado fue la pro-
ducción de lesiones de Eritema Multiforme.

Algunos episodios de -E.M.- se han relacionado con le-
iomoma de estómago y útero, o con fibroma de ovario. Otras
enfermedades relacionadas con -E.M.- incluyen enfermedad de -
Crohn del intestino, enfermedad de Addison, sarcoidosis y car-
cinoma.

La mayor parte de casos de -E.M.- no guardan relación -
manifiesta con alergia o enfermedad. Muchos de estos pacien-
tes se han estudiado ampliamente en busca de enfermedades fun-
damentales generales y alergias, sin resultado positivo.

Algunos se atribuyen a causas "emocionales"; la mayor -
parte se catalogan de idiopáticas. Un caso emocional, es el
de una mujer que desarrolló su primer episodio de -E.M.- poco
después del suicidio de su marido. En ocasión del aniversa--
rio de esta muerte presentó la primera recidiva.

CARACTERES CLINICOS:

El Eritema Multiforme tiene comienzo agudo, incluso ex-
plosivo. Los síntomas prodrómicos son raros, aunque en casos
graves aparecen síntomas generalizados. Una paciente puede -
estar completamente normal y en menos de 24 horas presentar -
extensas lesiones de piel y mucosas.

El Eritema Multiforme simple, es la forma menos grave -
de la enfermedad, caracterizada por máculas y pápulas de 0.5
a 2 cm., de diámetro, que aparecen con distribución simétrica.

La forma vesículoampulosa de la enfermedad es más grave. Puede causar intenso esfaceo de la piel, origen de grave invalidez o incluso de muerte por infección secundaria o -desequilibrio de líquidos y electrólitos.

Las zonas cutáneas más frecuentes afectadas son manos, pies y superficies extensoras de codos y rodillas. La cara y el cuello también es frecuente que estén afectados, pero sólo en casos graves enferma el tronco.

El Eritema Multiforme vesículoampuloso generalizado de piel, boca, ojos y genitales se llama síndrome de Stevens -- Johnson.

Las lesiones cutáneas de -E.M.- adoptan muchas formas, pero hay que buscar en cada caso las lesiones patognomónicas en iris. Estas lesiones consisten en una ampolla central rodeada por edema y bandas de eritema. A veces las lesiones contienen varias bandas rojas concéntricas.

SIGNOS BUCALES:

Con una frecuencia de las manifestaciones orales entre el 40 y 100%. Son características las costras extensas en los labios, las alteraciones orales pasan por las fasos sigmaculas, ampollas necróticas, pseudomembranas. A causa del medio húmedo y de los movimientos de los tejidos mucosos durante la masticación, las lesiones orales no están bien definidas como las cutáneas.

Estas lesiones se observan también en la mucosa bucal y gingival, lengua, velo del paladar y paladar óseo.

La fase inicial es una placa eritematosa a la que sigue pronto una vesícula o ampolla, que persiste breve tiempo. Las vesículas o ampollas desgarradas confluyen, formando erosiones superficiales cubiertas por un exudado necrótico o --seudomembrana.

Las lesiones son susceptibles de una infección secundaria que puede influir sobre el cuadro clínico. La encía tiene de a quedar libre de lesiones, cuando está se afecta puede exhibir una mezcla peculiar de gingivitis catarral y necrosante aguda.

Las lesiones virales son pequeñas, redondas, simétricas y superficiales, las lesiones de Eritema multiforme, son mayores, irregulares, más profundas y muchas veces sangran. Las lesiones pueden presentarse a cualquier nivel de la mucosa bucal como ya se ha señalado anteriormente.

Otro dato que nos ayuda a diferenciar el Eritema Multiforme del herpes simple, es que la afección gingival solo es afectada en caso de herpes simple.

Un caso clínicamente bien establecido, los labios presentan extensas erosiones, y grandes partes de la mucosa bucal están denudados de epitelio. El paciente no puede comer ni deglutir, y va perdiendo saliva teñida de sangre. En plazo de dos o tres días las lesiones labiales empiezan a formar costras. La curación se logra en unas dos semanas en la mayor parte de los casos, pero en ocasiones la enfermedad grave es extensa y puede persistir varias semanas.

Histologicamente el Eritema Multiforme bucal, no se considera específico, pero Shkalar ha estudiado seis piezas de biopsia - de Eritema Multiforme bucal, y señala las siguientes características histológicas principales:

- 1.- Degeneración de licuación intensa en las capas superiores del epitelio.
- 2.- Formación de vesículas intraepiteliales.
- 3.- Adelgazamiento o ausencia de membrana basal.
- 4.- Vesículas intraepiteliales que se vuelven subepiteliales por degeneración de células del suelo de la vesícula.
- 5.- Inflamación del corion.

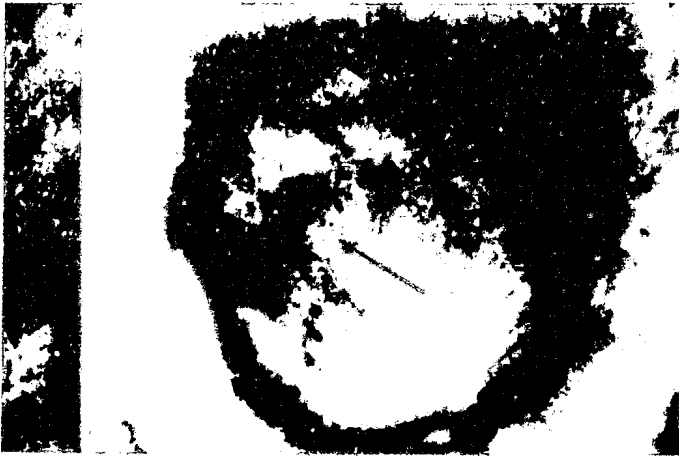
PRUEBAS DE LABORATORIO:

Las pruebas de laboratorio pueden sólo usarse para excluir otras enfermedades. Puede ser útil el aislamiento de virus o la citología del frotis para excluir la estomatitis herpética.

DIAGNOSTICO:

El diagnóstico se efectúa basándose en el cuadro clínico total, incluyendo el comienzo rápido de las lesiones.

El diagnóstico bucal no es difícil, cuando la participación bucal es extensa.



Eritema Multiforme, lesión en el paladar



Eritema Multiforme, lesión en el labio.



Eritema Multiforme. Lesiones en "Blanca" a "Ej. de Inoc",
típicas en la mano.

SINDROME DE STEVENS-JOHNSON.

DEFINICION:

Ahora se sabe que el síndrome de Stevens-Johnson, en una época considerado una enfermedad separada, es simplemente una forma ampollar muy grave del eritema multiforme con lesiones dispersas que típicamente incluyen piel, cavidad bucal, ojos y genitales.

Comienza con fiebre, malestar, fotofobia y erupciones de la mucosa bucal. Las lesiones cutáneas en la enfermedad mucocutáneas ocular son similares al eritema multiforme, aunque no es raro que sean hemorrágicas y suelen ser vesiculares o ampollares.

LESIONES DE LA MUCOSA BUCAL:

Llegan a ser en extremo graves y tan dolorosas que impiden la masticación. Se producen vesículas o ampollas, mucosas que rompen o dejan superficies cubiertas con un exudado espeso blanco o amarillo.

También son comunes las erosiones de la faringe. Los labios presentan úlceras dolorosas con costras sanguinolentas. Las lesiones bucales pueden ser las principales molestias del paciente y, comprensiblemente, pueden ser tomadas por una gingivoestomatitis ulceronecrotizante.

Es interesante que los microorganismos de la infección de Vincent son escasos en los pacientes con esta enfermedad.

LESIONES OCULARES:

Consisten en fotofobia, característica de la enfermedad atribuible a la conjuntivitis, ulceración córnea. También se describió queratoconjuntivitis seca. La seguera es producto de la infección bacteriana intercurrente.

LESIONES GENITALES:

Consisten en uretritis y balanitis inespecíficas o úlceras vaginales, o ambas.

VIAS RESPIRATORIAS:

Como la ulceración traqueobronquial y neumonía. Los pacientes se recuperan, salvo que sucumban a una infección secundaria.

HISTOLOGICAMENTE:

El aspecto microscópico del eritema multiforme no es diagnóstico. Aunque hay variaciones considerables, que se corresponden con la variación en el aspecto macroscópico, por lo general las lesiones cutáneas o mucosas presentan edema intracelular de la capa espinosa del epitelio y edema del tejido conectivo superficial que en realidad puede producir una vesícula subepidérmica.

En un estudio las lesiones bucales, Shaklar también describió una zona de intensa degeneración por licuefacción en las capas superiores del epitelio, formación de vesículas intraepiteliales y adelgazamiento con frecuencia ausencia de la membrana basal.

La dilatación de capilares superficiales y los vasos linfáticos en la capa más superior del tejido conectivo es notable; también hay un grado variable de infiltración de células inflamatorias, fundamentalmente linfocitos, pero - también neutrófilos y eosinófilos. Esto fue confirmado en un estudio con microscopio electrónico de Von Bulow y colaboradores.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

La naturaleza variada de la enfermedad puede presentar dificultades en el diagnóstico, en particular cuando las lesiones cutáneas son mínimas.

Cuando existen lesiones bucales, hay que considerar - la estomatitis aftosa, dermatitis o estomatitis por contacto y gingivitis ulceronecrotizante aguda, así como pénfigo, y dermatitis herpetiforme, liquen plano ampollar, herpes -- soster, varicela, necrólisis epidérmica tóxica (enfermedad de Lyell).

TRATAMIENTO EN CAVIDAD ORAL:

Los casos ligeros de Eritema Multiforme bucal pueden tratarse con simples medidas de sostén, incluyendo labados bucales con anestésico, y una dieta blanda o líquida. Los pacientes que necesiten terapéutica líquida intravenosa para evitar el desequilibrio de electrolitos deben tratarse - en consulta con un internista.

También se puede tratar con una breve serie de corticoides por vía general cuando no hay contraindicaciones para su empleo. La pérdida de proteínas y la inhibición suprarrenal causada por los esteroides no son importantes cuando se utilizan por breve tiempo, así puede abreviarse el curso clínico de la enfermedad.

Los corticoides por vía general sólo deben utilizarse por clínicos familiarizados con sus efectos secundarios, y en cada caso hay que pesar cuidadosamente el beneficio posible contra el peligro potencial.

Un buen tratamiento es una dosis inicial de 30 a 40 - mg., de prednisona o metilprednisolona al día durante dos o tres días, que luego se va disminuyendo lentamente durante los días siguientes. El empleo de Medrol Pac es útil en pacientes que tienen dificultad para seguir instrucciones.

Raras veces está en peligro la vida del paciente, pero las recidivas episódicas crónicas pueden ser desencortantes.



Síndrome de Stevens Johnson. Conjuntivitis.



Síndrome de Stevens Johnson. Tratamiento.



Síndrome de Stevens Johnson. Lesiones Ulceradas crónicas
de la cavidad bucal y labios.

LIQUEN PLANO.

DEFINICION:

El liquen plano es una enfermedad de la piel que representa un poco más de 1% de todos los problemas dermatológicos. El interés del odontólogo en el liquen plano se debe a que son frecuentes las lesiones bucales, antes, durante o después de la erupción cutánea. Cuando se limita a los tejidos de la boca, el paciente suele consultar primero al dentista en busca de un diagnóstico y tratamiento. Muchas veces el liquen plano requiere diagnóstico diferencial con otras lesiones blancas de la boca, incluyendo la leucoplasia.

FRECUENCIA Y ETIOLOGIA:

Se ignora la causa exacta del liquen plano, pero se consideran importantes al respecto los factores psicossomáticos.

Es frecuente obtener una historia de choque emocional, - con un período de grandes esfuerzos físicos o una situación de sagradable e imposible de evitar. Las lesiones bucales de liquen plano pueden aparecer en pacientes con deficiencia prolongada de vitaminas del complejo B.

No parece haber predisposición en función del sexo, pero el liquen plano es más frecuente en los grupos raciales caracterizados por respuestas emocionales violentas. La enfermedad es rarísima en la raza negra. Se ha observado el trastorno en varios miembros de una misma familia. Pusey encontró lesiones en un niño de seis meses de edad, y también en enfermos de 80 años. Sin embargo, la frecuencia máxima corresponde a las décadas entre los 20 y los 40 años.

Esta enfermedad suele aparecer en individuos cargados de responsabilidades y que viven y trabajan en un ambiente de tensión y "stress". En general, estos pacientes se preocupan mucho acerca de su estado de salud. La enfermedad es rara en los individuos que buscan atención hospitalaria, o en los pacientes ambulatorios de la clínica odontológica.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

Las lesiones cutáneas suelen presentarse en las superficies anteriores de muñeca, antebrazo y tobillo, y también en la vulva.

Aparecen con menos frecuencia en tubo digestivo y tímpano. En ocasiones pueden afectar el pene. La lesión cutánea típica del líquien plano consiste en pápulas rojo púrpuras brillantes y duras, de forma poligonal o angulosa. Con frecuencia las lesiones se presentan a lo largo de una raspadura o en un foco de traumatismo leve, o sobre otra lesión dermatológica. Es característico de las lesiones dérmicas de intenso prurito que puede durar semanas o meses antes de desaparecer progresivamente, en ocasiones por completo. Habitualmente persiste una zona pigmentada, púrpura pardusca.

Pueden resultar afectada cualquier mucosa; pero el paciente generalmente no se percata de las erupciones en boca, vagina o pene. Cuando las lesiones dérmicas constituyen la principal manifestación de la enfermedad, los problemas de mucosa suelen pasar desapercibidos.

El liquen plano es una enfermedad sumamente crónica. En el estudio efectuado por Altman y Perry, la duración promedio de las lesiones del liquen plano "inicial" fue de 8 años, y de 13 años para el liquen plano "crónico". Suelen encontrarse remisiones y exacerbaciones espontáneas, estas últimas relacionadas con períodos de ansiedad, preocupación o desequilibrio emocional.

Las erupciones cutáneas pueden diagnosticarse fácilmente por su aspecto púrpura brillante, el prurito y la situación y distribución típicas. Se ha visto que las lesiones de las mucosas muchas veces persisten después de que las lesiones cutáneas han desaparecido espontáneamente o por efecto de la terapéutica.

El tratamiento de las lesiones de piel es sintomático, y empírico en gran parte. Las lesiones cutáneas pueden mejorar tras terapéutica con cloroquina; pero este fármaco da lugar a reacciones colaterales variadas y graves. De ser posible, se darán sedantes y se pasará al individuo a un ambiente menos tenso. Puede incluso ser útil la intervención del psiquiatra. Chipman y Sutton insisten en la importancia de eliminar focos bucales de infección como fase preliminar del tratamiento general.

MANIFESTACIONES BUCALES:

La frecuencia de las lesiones bucales en esta enfermedad, y la proporción de pacientes con lesiones limitadas a la mucosa de la boca, son mucho mayores de lo que suele pensarse.

En 307 pacientes con liquen plano inicial, Altman y Perru encontraron en 27% de los casos lesiones de mucosas únicamente, y en 39% de piel y mucosa simultáneamente.

Por lo tanto, había lesiones bucales en más de 65% de los pacientes con liquen plano inicial. En la variedad crónica de la enfermedad, se encontraron lesiones de mucosa bucal en más de 70% de los casos.

Solo tres de los 50 pacientes con liquen plano bucal atendidos por Cooke presentaban lesiones dérmicas. Shklar y McCarthy estudiaron detalladamente 100 enfermos con lesiones bucales de liquen plano. No encontraron ninguna relación con el sexo. Más de la mitad de los pacientes presentaban lesiones cutáneas en el momento del estudio, o habían sufrido lesiones de piel. Estos autores señalaron que "la mayor parte de los casos terminaron presentando simultáneamente lesiones de piel y mucosa bucal". Menos de 10% de los pacientes estudiados por el autor mostraban lesiones dérmicas en el momento del examen, o mencionaban haber sufrido erupciones cutáneas previas.

Las manifestaciones de esta enfermedad en la mucosa bucal parecen ser más frecuentes ahora que antes.

Las lesiones bucales en las variedades bulbosa y erosiva de la enfermedad constituyen un problema diagnóstico y terapéutico frecuente. Los pacientes que muestran lesiones de mucosa bucal son personas muy preocupadas de su estado de salud. Corresponden a los grupos que "se ven en el espejo" y "usan ejuagues bucales". Muchos poseen lámparas especiales para examinar mejor el interior de su boca.

Las lesiones bucales de liquen plano pueden dividirse en: la variedad no erosiva, más frecuente, y la variedad bulesosa o erosiva. La proporción de pacientes que presentan la variedad erosiva de liquen plano va aumentando, aunque esto puede depender hasta cierto punto de la duración de la enfermedad en el momento de atender al paciente. Warin encontró que dos tercios de sus enfermos sufrían de las variedades ulceradas o erosiva de la enfermedad en el momento del primer estudio.

VARIEDAD NO EROSIVA:

La variedad no erosiva de liquen plano no presenta síntomas, o muy pocos. Muchas veces el dentista es el primero en ver las lesiones, durante un examen general o el paciente puede notar una irregularidad o una "irritación" en las mejillas, o un ligero cambio de color en los labios.

Una vez identificadas las lesiones, el paciente suele preocuparse mucho y vigilar de cerca su evolución. Esta reacción no es sorprendente, pues el interrogatorio de estos pacientes revela en general una personalidad nerviosa con temperamento emotivo, y en ocasiones insomnios rebeldes.

En la serie de Shklar y McCarthy, 80 de los 100 pacientes estudiados mostraban lesiones en las mejillas; 65 en la lengua, 20 en los labios, y menos de 10 en encías, piso de la boca y paladar. Las lesiones típicas se presentan como zonas blanco azulosas de límites difusos, ligeramente elevadas dispuestas en línea, retículo o pápulas confluyentes. Las configuraciones más comunes son la lineal y la reticular.

La imagen lineal blanco azulosa compleja y mal definida se extiende y desaparece progresivamente al acercarse a la comisura bucal. Pueden existir pequeñas zonas elevadas en los puntos de intersección de las lesiones.

Las lesiones de líquen plano suelen ser bilaterales; sin embargo, una lesión unilateral no descarta este diagnóstico. No hay cambios observables de elasticidad o flexibilidad de los tejidos afectados bajo el dedo del examinador.

En ocasiones, los cambios hiperqueratósicos de tono azulado tienen una distribución difusa, y pueden afectar la mayor parte de la mucosa de la mejilla, constituyendo un problema diagnóstico. Es preciso examinar cuidadosamente la periferia de estas lesiones difusas, en busca de pequeñas proyecciones dendríticas dispuestas radialmente. Estas pequeñas extensiones en forma de llama son características de líquen plano.

Cabe encontrar lesiones de aspecto semejante en la lengua, y en ocasiones en paladar, piso de la boca, encías y borde cutaneomucoso del labio inferior. Las lesiones de los bordes de la lengua suelen ser tipo lineal, pero las de cara superior se presentan generalmente como placas de forma geométrica. Las lesiones de la superficie superior de la lengua no alteran los movimientos de este órgano, y en general no se acompañan de atrofia de las papilas filiformes (a diferencia de la leucoplasia bucal). No es raro encontrar una gran placa central en la lengua. En la mayor parte de los casos las lesiones linguales muestran un color más púrpura.

El borde cutaneomucoso del labio inferior, de color rosa rojizo, puede quedar cubierto por la fina red de líneas -- blanco azulosas o púrpuras.

En ocasiones, este cambio de color es el primer signo de la enfermedad. Las lesiones del labio se ven mejor al humedecer la zona y distender los tejidos. Las lesiones del labio ayudan a diagnosticar las variedades erosivas atípicas de liquen plano de la mucosa bucal.

DIAGNOSTICO:

En general, la variedad no erosiva de liquen plano puede diagnosticarse por su aspecto clínico y por la distribución de las lesiones, además de las características físicas de los tejidos afectados. Es preciso distinguir el liquen plano de la mucosa de la mejilla de los traumatismos de esta región, - las leucoplasias, las moniliasis, y a veces los gránulos de Fordyce. Las lesiones traumáticas de la mejilla muestran maceración y desgarros. El color blanco azuloso, los bordes poco precisos, y la flexibilidad normal de los tejidos permiten generalmente distinguir el liquen plano de la leucoplasia bucal.

En general no es difícil distinguir estas lesiones linguales de las leucoplasias, pues es raro que se pierdan las papilas superficiales. La glositis migratoria benigna puede plantear un problema de diagnóstico diferencial, pero en este caso la forma y la posición de las lesiones suelen cambiar de un día a otro.

Es posible tomar una biopsia en un caso de duda; puede incluso ser un procedimiento terapéutico eficaz en los pacientes con cancerofobia, en especial si se hizo primero un diagnóstico de leucoplasia. Al tomar una biopsia de un posible liquen plano, es mejor evitar la línea interdientaria de las mejillas, pues en esta región la imagen microscópica puede estar modificada por una ligera hiperqueratosis debida a fricción. Un liquen plano clínicamente atípico puede también mostrar una imagen histológica atípica.

Brocq y Burket han atendido pacientes en los cuales coexistían leucoplasia y liquen plano de mucosa bucal, datos -- confirmados por biopsias.

TRATAMIENTO:

La terapéutica debe encaminarse al paciente, más que a la enfermedad, pepitiéndolo en todos los tonos que su estado no es de gravedad.

Los pacientes que han desarrollado cancerofobia deben recibir una atención especial. Puede ser conveniente en estos pacientes el estudio histológico de la lesión como medida terapéutica.

En caso de cancerofobia fija y rebelde, es posible recurrir a la psicoterapia. En general la terapéutica medicamentosa es ineficaz. Cooke señala que las zonas de liquen plano erosivo pueden responder bien a un lavado bucal con clorhidrato de clortebraciclina al 2%, tres veces al día durante tres días; aunque ese tratamiento puede lograr una mejoría momentánea de las zonas erosionadas, no cura el fenómeno patológico de base.

Johnston y Zakon obtuvieron buenos resultados con vitamina A tópica. Se cree que la vitamina A absorbida in situ combate la hiperqueratosis patológica. Algunos pacientes responden bien a este tipo de tratamiento; sin embargo, es difícil una evaluación crítica, pues en esta enfermedad las remisiones espontáneas son frecuentes. La hidrocortisona y sus derivados no están indicados en el tratamiento de la variedad no erosiva de liquen plano.

El pronóstico del liquen plano no erosivo es malo en -- cuanto respecta a remisión o desaparición de las lesiones.

Si la erupción coincide con un período de tensión emocional, es más probable la remisión espontánea. Al desaparecer las lesiones de la mucosa bucal, no queda ninguna zona pigmentada. La posible relación entre liquen plano y carcinoma se presenta al hablar del pronóstico de la variedad erosiva.

VARIEDAD BULOSA O EROSIVA:

DIAGNOSTICO:

Es cada día más frecuente el liquen plano buloso o erosivo de la mucosa bucal, que puede plantear problemas de diagnóstico diferencial.

En los cortes de los tejidos afectados se encuentran grados variables de disolución de la capa epitelial basal, con acumulación de líquido de edema, formándose más tarde vesículas y bulas.

A consecuencia de esta acumulación de líquido, la cubierta epitelial protectora de la mucosa puede separarse de los tejidos profundos, apareciendo regiones descarnadas y dolorosas, son las lesiones erosivas de mucosa de liquen plano.

En esta variedad de la enfermedad, el dolor puede ser muy precoz y siempre constituye un síntoma importante. Estas lesiones son a veces tan extensas que trastornan profundamente las funciones de la boca, dificultan la ingestión de alimentos, y dan lugar a pérdida de peso importante.

En sus primeras etapas, la lesión bulosa puede simular una vesícula de herpes. Más tarde, se instala la erosión, -- que puede alcanzar de algunos milímetros hasta varios centímetros de diámetro. En ocasiones, en la periferia de las lesiones, puede verse un arco de extensiones dendríticas blanco azulosas dispuestas radialmente; esta morfología es fundamental para el diagnóstico.

Las lesiones bulosas pueden afectar la mucosa de las mejillas, los tejidos alveolares anodontos, la lengua, las encías vecinas y el paladar.

Tales lesiones erosionadas, dolorosas, muestran fases de exacerbación que suelen coincidir con trastornos emocionales, o con el período menstrual en la mujer. En ocasiones las zonas erosionadas y el dolor son casi constantes.

Deben buscarse cuidadosamente, en los labios de los pacientes susceptibles de sufrir liquen plano erosivo, las lesiones típicas lineales en forma de llama o dendríticas. Se deben distinguir de las leves descamaciones que acompañan a las

deficiencias nutricionales. Dichas descamaciones desaparecen al humedecer y distender los labios; con la misma maniobra, - se acentúan las lesiones de liquen plano. Esta observación - debe realizarse con luz natural. Las lesiones mucosas de la estomatitis aftosa recurrente, y las deficiencias hormonales, pueden mostrar un cuadro clínico semejante al del liquen plano erosiva.

Las lesiones aftosas aisladas son más transitorias, y - las que se observan en la menopausia se caracterizan por hipoqueratosis.

También se puede confundir el liquen plano erosivo con las lesiones inflamadas de la moniliasis en el adulto. Así - ocurre, en especial, en el caso de las lesiones que afectan - el borde cutaneomucoso del labio inferior. Los antecedentes de terapéutica reciente con antibióticos, así como los cultivos, permiten establecer el diagnóstico diferencial.

A veces, las lesiones de liquen plano erosivo en las en cías se confunden con la gingivitis descamativa. En este último transtorno, no hay hiperqueratosis, y las lesiones no son tan netas como las de liquen plano.

Como es raro encontrar lesiones de piel en los pacientes que acuden al dentista, dichas lesiones ayudan poco al diagnóstico. Pueden ser útiles las biopsias de tejidos obtenidos de zonas periféricas de la lesión en caso de sospecharse hiperqueratosis.

TRATAMIENTO:

El tratamiento de la forma erosiva del líquen plano no da gran resultado. Alguna vez se produce una remisión espontánea, en general después de largo tiempo. Soluciones anestésicas locales, como Dyclone 0.5 a 1% pueden ser útiles para alivio sintomático cuando el dolor es intenso. No están indicados los antibióticos. La medicación esteroide tópica -- cuatro veces al día ha logrado una mejoría objetiva intensa, también con alivio subjetivo. Si se obtiene resultado, pueden disminuirse la concentración y la frecuencia de la aplicación de esteroide, y quizá aplicarse solamente de noche.

En la mayor parte de casos esta terapéutica es supresora, más que curativa.

PRONOSTICO:

Es muy malo el pronóstico de la variedad erosiva del líquen plano en cuanto a desaparición completa de la enfermedad. En la serie presentada por Altman y Perry, 25% de los pacientes se encontraban libres de lesiones al cabo de 11 años en promedio; en el 75% por 100 restante, después de una observación de 15 años en promedio, dichas lesiones persistían.

En individuos con grandes lesiones de líquen plano erosivo, la atención del paciente y el alivio sintomático del dolor ponen a prueba la imaginación y la paciencia del clínico.

Difícilmente podrá el dentista hacer que ayude al enfermo a soportar lo mejor posible su condición. En vista del dolor que suele acompañar a la variedad erosiva, la mayor parte de pacientes llegan a sufrir una clarísima cancerofobia, que obliga a repetirles periódicamente que estas lesiones son relativamente benignas. En ciertos casos, quizá convenga sugerir con todo el tacto posible una consulta con el psiquiatra.

Es preciso mencionar el asunto de la degeneración maligna de las lesiones erosivas. Se reportó un caso de degeneración maligna en los 307 pacientes presentaba en mucosa bucal y lengua lesiones blancas reticuladas que mostraban cambios erosivos intermitentes. La degeneración maligna observada en este enfermo se acompañó también de leucoplasia. Cabe preguntarse si esto no corresponde a la degeneración maligna relacionada con cualquier irritación crónica de larga duración en un huésped sensible.



Leucoplasia en la mejilla.

Arriba, Leucoplasia de la mejilla.

Abajo, Lesiones lineales de Leucoplasia en la mejilla.





Arriba, lesiones de Liqueen Plano en la lengua de una mujer de 40 años.

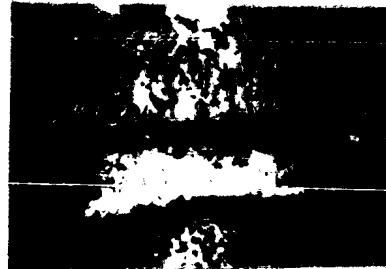


Abajo, Liqueen Plano que afecta las comisuras y el labio inferior de la misma.

Arriba, Liqueen Plano de la mejilla, con tendencia a aparición de zonas erosionadas.



Abajo, Lesiones del labio, con Liqueen Plano erosivo de la mejilla. Estas lesiones permiten diagnosticar la naturaleza de las lesiones de las mejillas.



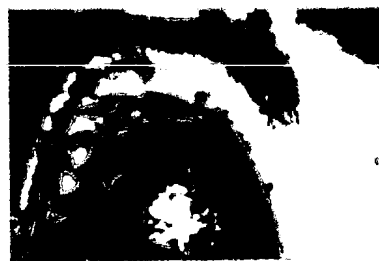


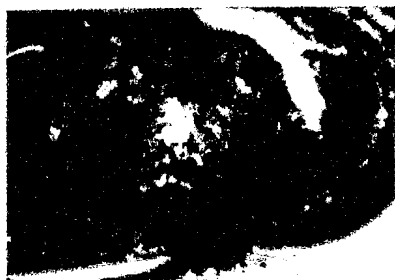
Posiciones radicadas (Fractura de Lengua)

Plano Basal.

Arriba, Lengua Plano de mejilla y lengua.

Abajo, Lengua Plano erosivo del paladar.





Liquen Plano Erosivo del paladar.



Amplia lesión de Liquen
Plano en forma de placa en
la superficie superior de la
lengua.

El paciente presentaba en mu-
chas lesiones en la mucosa
bucal.





Arriba, lesiones típicas del labio en la variedad erosiva de Liquen Plano bucal. El paciente era anodonto, y no podía llevar dentadura durante las exacerbaciones agudas de la enfermedad.

Abajo, lesiones lineales típicas del Liquen Plano bucal. Las manchas en la parte superior de la mejilla son gránulos de Fordyce.

PENFIGO.

DEFINICION:

El pénfigo es una enfermedad grave de piel y mucosas. Hay cuatro subdivisiones del pénfigo: pénfigo vulgar, pénfigo vegetante, pénfigo foliáceo, y pénfigo eritematoso. Sólo las formas vulgar y vegetante afectan la mucosa de la boca; nos limitaremos a estos dos tipos.

PENFIGO VULGAR:

Se presenta principalmente a mitad de la vida, pero también existe una forma infantil del proceso. La frecuencia se ha señalado mayor en judíos, italianos, griegos y árabes. La etiología es desconocida, pero estudios recientes culpan un mecanismo inmunológico. Se han descubierto autoanticuerpos para células epiteliales en la capa de células espinosas por Peck y Beutner. El pénfigo vulgar es una enfermedad intraepitelial.

Hay pérdida de desmosomas y puentes intercelulares, que causa separación entre las capas basal y de células espinosas, produciéndose acantólisis.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

La lesión clásica del pénfigo vulgar es una lesión ampollosa de paredes delgadas nacida en piel o mucosa por lo demás normal. Las ampollas se rompen rápidamente y siguen extendiéndose periféricamente, dejando amplias zonas denudadas.

La presión sobre áreas no afectadas origina un deslizamiento de la piel que se separa; este fenómeno, llamado signo de Nikolsky, es característico del pénfigo vulgar, pero también puede observarse en la epidermólisis ampollosa, la enfermedad de Ritters y el EM grave.

Hay muchas variaciones del curso clínico. Algunos pacientes desarrollan la enfermedad fulminante aguda, perdiendo grandes áreas de piel y mucosa en pocos días, pero en otros - la enfermedad se desarrolla más lentamente. Cuando no existía el tratamiento corticosteroide el pénfigo vulgar era mortal por infección secundaria o por pérdida de líquidos o electrolitos a nivel de la piel.

LESIONES BUCALES:

Se producen lesiones bucales en casi todos los pacientes de pénfigo vulgar. En la mayor parte de los casos, las lesiones bucales preceden a las de lesiones cutáneas. Pisanti estudió 76 pacientes con pénfigo vulgar; el 56% tenían las lesiones iniciales en la boca, el 32% en boca y una zona cutánea; - solamente el 12% tenían lesiones cutáneas aisladas como signo inicial.

Las lesiones bucales raramente muestran una fase ampollosa. Casi siempre empiezan en la mucosa, frecuentemente en zonas de traumatismo a lo largo de zonas de oclusión. Se descama una delgada capa de epitelio separándose en forma irregular, y dejando una base desnuda. Los bordes de las lesiones siguen extendiéndose primordialmente en la periferia, y pueden afectar grandes partes de la mucosa bucal y labial.

Es importante que el clínico distinga estas lesiones de las correspondientes a la estomatitis aftosa. Las lesiones de SAR suelen ser graves, pero curan y recidivan. En el pénfigo las lesiones siguen extendiéndose periféricamente.

Las lesiones del pénfigo no son redondas y simétricas - como las de SAR, sino superficiales e irregulares. En etapas tempranas de la enfermedad, el deslizamiento del epitelio bucal se parece al despellejamiento después de una quemadura grave. Todas las regiones de la boca pueden estar afectadas incluyendo las encías. En algunos casos las lesiones gingivales pueden ser el signo inicial.

PRUEBAS DE LABORATORIO:

Cualquier paciente con lesiones bucales múltiples crónicas debe interrogarse buscando la presencia de ampollas cutáneas. Si se descubre una lesión cutánea, debe mandarse al dermatólogo para efectuar una biopsia. Si las lesiones están limitadas a la boca, hay que tomar biopsias bucales. Estas biopsias se tomarán de preferencia de vesículas y ampollas intactas, de menos de 24 horas de edad; como estas lesiones son raras en la mucosa bucal, la biopsia debe tomarse del borde que avanza de la lesión, donde pueden observarse zonas características de acantólisis por el patólogo.

Las biopsias tomadas del centro de una zona denudada histológicamente resultan inespecíficas, igual que clínicamente. En ocasiones, habrá que tomar varias biopsias antes de poder establecer el diagnóstico seguro. Si el paciente muestra positivo el signo de Nikolsky, puede ejercerse presión sobre la mucosa para producir una nueva lesión, y esta lesión fresca puede someterse a biopsia.

El examen citológico, descrito por Arnault Tzanck, puede ser útil para diagnóstico del pénfigo vulgar, aunque los resultados no son tan definitivos como los de la biopsia.

La citología ha sido útil en el diagnóstico del pénfigo bucal. Pueden emplearse las técnicas descritas a continuación.

Se raspa una lesión fresca con el extremo de una espátula. El material se extiende sobre dos portaobjetos que se fijan con alcohol metílico y se tiñen con Giemsa o coloración de Papanicolaou.

Cuando el fortis es positivo, se observan varias células epiteliales aisladas acantolíticas redondas, con núcleos grandes, que se tiñen intensamente, y nucléolos manifiestos.

También se han descrito recientemente pruebas indirectas de anticuerpo inmunofluorescente, útiles para distinguir el -- pénfigo del penfigoide. En esta técnica, el suero de un paciente con enfermedad ampullosa se coloca sobre un portaobjetos -- preparado de una estructura epidérmica, por ejemplo esófago de cobayo. El portaobjetos luego se recubre con globulina gamma antihumana marcada con fluoresceína. La mayor parte de pacientes con pénfigo vulgar demostrarán anticuerpos anticélula espinosa.

El título del anticuerpo se ha relacionado directamente con el nivel de actividad clínica. También se ha descrito una prueba directa para anticuerpo anticélula espinosa, utilizando el propio tejido del paciente.

TRATAMIENTO:

Siempre que se establece el diagnóstico de pénfigo hay - que empezar inmediatamente el tratamiento con dosis elevadas de corticoesteroides por vía general. La dosis inicial necesaria para suprimir la formación de lesiones suele ser mayor de 100 mg., de prednisona al día. Como este tratamiento suele - tenerse que prolongar, el paciente debe mandarse a un clínico experimentado en el uso de esteroides en dosis elevadas y por largo tiempo.

Lever y Goldberg han utilizado antimetabolitos como el metotrexato para tratar pacientes de pénfigo resistente a los esteroides. Otros autores han utilizado antimetabolitos para disminuir la dosis necesaria de esteroides.

PENFIGO VEGETANTE:

Se trata de una variante relativamente benigna del pénfigo vulgar, en la cual el paciente muestra capacidad de curar las zonas denudadas.

Se reconocen dos formas de pénfigo vegetante; el tipo - Neumann y el tipo Hallopeau. El tipo Neumann es más frecuente; las lesiones iniciales son similares a las que se observan en el pénfigo vulgar, con grandes ampollas y zonas denudadas.

Estas áreas intentan curar desarrollando vegetaciones de tejido de granulación hiperplásico.

En el tipo de Hallopeau, la lesión inicial son pústulas no ampollas; estas pústulas van seguidas de vegetaciones hiperqueratóticas verrugosas.

LESIONES BUCALES:

Las lesiones bucales son frecuentes en ambas formas de pénfigo vegetante y pueden constituir el signo inicial de la enfermedad. Rice describió un caso de pénfigo vegetante en el cual las lesiones iniciales estaban en la encía. Las lesiones gingivales se describieron como úlceras en encaje, con superficie purulenta sobre una base roja. Schweers describió las lesiones gingivales con aspecto granuloso o de empedrado.

Señaló lesiones bucales en la mucosa de boca y sublingual.

Las lesiones estaban sobre base eritematosa y tenían una superficie vellosa con placas blancas. Como en el pénfigo vulgar, la índole crónica de las lesiones bucales múltiples sugiere pénfigo y obliga a efectuar una biopsia.

PENFIGOIDE AMPOLLOSO:

Se trata de una enfermedad que se presenta principalmente en niños de menos de cinco años de edad y adultos de más de 60. El defecto inicial no es intraepitelial, como ocurre en el pénfigo vulgar, sino subepitelial a nivel de la membrana basal. No hay acantólisis ni signo de Nikolsky.

La enfermedad raramente pone la vida en peligro, porque las ampollas no se extienden en la periferia para formar grandes áreas de denudadas, como ocurre en el pénfigo. Las lesiones de penfigoide ampollosa siguen localizadas y curan espontáneamente. La etiología de esta enfermedad es desconocida,

pero se han descrito anticuerpos circulantes contra el antígeno de una membrana basal. No se ha observado predisposición sexual o racial.

LESIONES BUCALES:

La participación bucal en el pénfigo ampolloso es menos frecuente que en el pénfigo, y menos probable el presentarse antes de lesiones cutáneas. Lever informó de 33 pacientes -- con penfigoide ampolloso. Había lesiones bucales en 11. En tres casos las lesiones bucales se presentaron antes que las cutáneas. Las lesiones bucales casi siempre estaban en la mucosa de la boca. Las lesiones bucales de penfigoide son menores, se forman más lentamente, y son menos dolorosas que las observadas en el pénfigo vulgar. La participación labial extensa observada en el pénfigo tampoco existe. Shklar publicó un caso de penfigoide ampolloso con lesiones cutáneas y gingivitis descamativa. Las lesiones gingivales consistían en edema generalizado, inflamación y descamación, con zonas localizadas de formación discreta de vesículas. Esto es similar a las lesiones bucales características del penfigoide benigno - de las membranas.

PRUEBAS DE LABORATORIO:

Hay que efectuar una biopsia para distinguir esta enfermedad del pénfigo, especialmente en las primeras etapas, cuando las diferencias clínicas son difíciles. La histología mostrará la formación de ampollas subepiteliales, en contraste --

con las lesiones intraepiteliales observadas en el pénfigo. La prueba indirecta de anticuerpo inmunofluorescente demostrará anticuerpo circulante contra antígenos de membrana basal (en contraste con los anticuerpos contra célula espino-sa observados en el pénfigo). Esto puede distinguir la lesión del pénfigo).

Esto puede distinguir la lesión del pénfigo, así como de otros penfigoides benignos de mucosas. Los frotis de --Tzanck son negativos para células acantolíticas.

TRATAMIENTO:

El empleo de corticoides por vía general suele resultar necesario para tratar el penfigoide ampolloso, aunque la dosis son menores, y se dan por menor tiempo que en caso de pénfigo.

PENFIGOIDE BENIGNO DE MUCOSA:

El penfigoide benigno de mucosa (BMMP) se distinguió - inicialmente del penfigoide ampollosos, porque las lesiones se limitaban estrictamente a las superficies mucosas. Estudios recientes utilizando microscopio inmunofluorescente han demostrado que se trata de una entidad patológica separada. El suero de pacientes con penfigoide ampolloso tiene anticuerpos contra membrana basal, pero el suero de pacientes con --BMMP, no los posee.

Esto sugiere que las dos enfermedades tienen etiologías diversas. BMMP es una enfermedad que se presenta sobre todo

en pacientes de más de 50 años de edad. Las mujeres están - afectadas dos veces más frecuentemente que los varones. Las lesiones son vesículas subepiteliales que se presentan en -- cualquier superficie o mucosa, y que pueden dejar cicatrices en la región afectada. Esto es particularmente grave cuando los afectados son los ojos. Pueden desarrollarse adherencias entre la conjuntiva bulbar y la palpebral, y es frecuente la lesión de la córnea. También pueden presentarse lesiones en las mucosas de genitales, nariz, laringe, faringe y ano.

La participación del esófago puede originar estenosis que dificulte la deglución. Se ha descrito la participación cutánea de BMMP, pero en muchos casos no se llevó a cabo un estudio cuidadoso para excluir la posibilidad de penfigoide ampolloso. Preferimos limitar el término BMMP a casos de vesículas subepiteliales limitados a la mucosa en los cuales - no puede descubrirse anticuerpo contra célula espinosa o contra membrana basal en el suero por microscopio fluorescente.

LESIONES BUCALES:

Son lo más frecuente en el BMMP, y pueden constituir la única afección local. Lever ha publicado los datos de 30 pacientes con BMMP; había lesiones bucales en 27 de ellos.

La participación de la conjuntiva se observó en 23 pacientes. El promedio de edad, al iniciarse la enfermedad, es de 60 años. Las lesiones de BMMP pueden empezar en forma de erosiones inespecíficas similares a las del pénfigo, o como vesículas intactas. Las probabilidades de observar vasículas intactas en el BMMP son mayores que en el pénfigo, pues

las lesiones tienen paredes más gruesas, por ser subepiteliales, que cuando son intraepiteliales. En la experiencia del autor, no es raro observar erosiones en los carrillos y vesículas en el paladar, BMMP es una enfermedad de desarrollo más lento que el pénfigo. Las lesiones son menores y se extienden menos periféricamente. Los pacientes de pénfigo pueden tener la mayor parte de la mucosa bucal desnuda, pero en caso de BMMP sólo hay zonas localizadas afectadas.

Las lesiones gingivales de BMMP se han descrito como - una forma de gingivitis descamativa.

En algunos casos se limitan a las encías y Mc Carthy ha sugerido que en todos los casos de gingivitis descamativa había que excluir el BMMP como causa posible.

TRATAMIENTO:

Depende de la gravedad de los síntomas. Todos los pacientes deben valorarse periódicamente por un oftalmólogo, - en busca de posible participación ocular. La afección ocular se trata con corticosteroides por vía general.

Cuando las lesiones están limitadas a la mucosa bucal, los corticosteroides suprimirán formación, pero el clínico ha de pesar los beneficios posibles contra los peligros de los efectos secundarios de la droga. A diferencia del pénfigo, BMMP no es una enfermedad mortal; hay que valorar cuidadosamente el empleo prolongado de esteroides para tratamiento.

En muchos casos serán útiles preparados tópicos de esteroides, pero en ocasiones resultará necesario el empleo por

vía general durante una fase aguda. Las dosis elevadas necesarias para curar el p^énfigo no se necesitan aquí. Una dosis de 20 a 30 mg., de prednisona al día suele suprimir la enfermedad.

En tres o cuatro días puede disminuirse lentamente la dosis. Este tratamiento general puede suprimirse lentamente en dos o tres semanas. El tratamiento quizá sea necesario - una o dos veces al año durante episodios intensos dolorosos pero es preferible a la terapéutica continua. Si se utilizan corticosteroides por vía general durante más de dos o tres - semanas, hay que darlos en días alternos siempre que sea posible, para disminuir el peligro de supresión suprarrenal.



Lesiones labiales en un paciente
con Pénfigo Vulgar.



Erosiones irregulares de la
mucosa bucal en un paciente
con Pénfigo Vulgar.



Arriba, costras de lesiones de
Pénfigo bulgar.

Abajo, bula cutánea grande en el
Pénfigo vulgar.



Bula grande, que acaba de romperse, en
el paladar, en un enfermo de Pénfigo Vulgar.



Ampollas intactas en el lamadar
de un paciente con Pénfigo Benigno
de mucosa.



Lesiones gingivales desquamativas atólicas de Pénfigo
Benigno de mucosa.

ARTRITIS REUMATOIDE.

DEFINICION:

Es una enfermedad general, en la cual los síntomas y - las alteraciones inflamatorias predominan en las articulaciones y en las estructuras vecinas. Su evolución es variable pero tiende a hacer crónica y producir deformaciones muy características.

FRECUENCIA Y ETIOLOGIA:

Se presenta en la infancia o en la novena década de la vida, también puede presentarse entre los 30 y 40 años, es - más frecuente en la mujer que en el hombre y radiográficamente en ancianos.

Se sospecha de que hay cierta tendencia familiar, es - frecuente en las zonas templadas, climas fríos y húmedos.

PATOGENIA:

Los procesos patológicos de enfermedades reumáticas, - pueden separarse en 3 grupos generales: inflamatorios, degenerativos y proliferativos.

En 1923 Lubarsch describió que los padecimientos reumáticos incluyen cambios vasculares que llevan a la formación de un exudado, es decir infiltrativo-exudativos, y alteraciones de naturaleza degenerativa, o sea que disminuyen la capacidad funcional de células y tejidos y además se acompañan -

de alteraciones morfológicas visibles con el microscopio de luz, y signos de regeneración de las estructuras dañadas.

1.- Mecanismos de daño tisulares mediados por los fenómenos infiltrativo-exudativos: es decir, el papel de las células inflamatorias en el daño tisular.

2.- Mecanismos de los fenómenos que habitualmente se describen como degenerativos.

3.- Participación de los cambios regenerativos en la patología de las enfermedades reumáticas crónicas. Se encuentran vellocidades sinoviales, las células que componen el infiltrado inflamatorio son mononucleares y predominan los linfocitos, y células plasmáticas.

a) Muchos de los linfocitos presentes son timodependientes o sea linfocitos T, que en presencia del antígeno sensibilizante son capaces de liberar una serie de sustancias: las - linfocinas, que por lo menos in vitro modifican el comportamiento de otras células, sobre todo macrófagos, otros linfocitos y leucocitos polimorfonucleares.

Una de estas linfocinas se llama linfotoxina, en vista de que lesiona y destruye otras células, por lo menos in vitro.

b) Otros linfocitos son timo-independientes, o sea linfocitos B, cuya única función conocida es la síntesis de inmunoglobulinas, si el antígeno estimulante o uno que comparta - determinantes antigénicos está presente en el tejido, el anticuerpo se combinará con él.

c) Otras células son macrófagos, leucocitos polimorfonucleares neutrófilos y ocasionalmente eosinófilos, que cuando fagocitan pueden dejar salir enzimas lisosomales, y lo mismo ocurre cuando se mueren.

Estas proteínas son de diversos tipos y pueden desempeñar muchas funciones diferentes, como aumento en la permeabilidad vascular, quimiotaxis de macrófagos, degradación de sustratos tisulares como colágena, elastina, fibrina, membranas basales, etc...

Todo esto es el resultado de una inflamación crónica y que se caracteriza por el infiltrado celular que perpetua y agrava las lesiones.

Hay otras 2 características de la inflamación crónica y son: los fenómenos degenerativos y los proliferativos.

El fenómeno degenerativo es la necrosis fibrinoide, ejem en el aspecto microscópico, se observa pérdida de la estructura normal, sustituida por un material que en su morfología y sus afinidades litorales se parece a la fibrina, a veces se parece tanto que es fibrina, como ocurre con frecuencia en la pared de los vasos. Pero en otras ocasiones, la necrosis fibrinoide aparece en el seno del tejido conjuntivo, sin una relación clara con los vasos, y entonces ni su composición química ni su ultra-estructura son compatibles con esta interpretación: es cuando resulta correcto llamarla fibrinoide. Se desconoce su origen por lo tanto su patogenia es más misteriosa; su presencia en las lesiones cutá-

neas del lupus eritematoso nos habla de actividad, y lo mismo se acepta para la fiebre reumática, artritis reumatoide y en la poliarteritis nudosa.

El organismo reacciona ante la necrosis fibrinoide con una inflamación granulomatosa, es decir con la presencia de células epitelioides que se disponen en empalizada en los límites del proceso, formando policariones o células gigantes, como si se tratara de un cuerpo extraño, lo que no ocurre cuando se debe al depósito de fibrina.

Lo importante de la necrosis fibrinoide reside en que se trata de una forma extrema de lesión tisular, que posee grados menos graves y más extensas de ataque a las estructuras, pero que no se manifiestan morfológicamente.

Otro fenómeno degenerativo, peculiar de las enfermedades reumáticas crónicas, es el daño en las articulaciones.

Estas lesiones tienen por lo común, la desintegración progresiva del cartílago articular, primero muestra fisuras después áreas irregulares de reabsorción, y termina con desaparecer parcial o totalmente, dejando al descubierto el hueso subyacente, con las consecuencias anatómicas y funcionales que todos conocemos.

Este proceso es lento y progresivo, aunque puede mostrar épocas de remisión; pero en general en muchos enfermos es inexorable y conduce a la incapacidad funcional.

El mecanismo por el cual se explica la desaparición progresiva del cartílago, nos dice: Este órgano está formado por una malla de colágena tipo II, se caracteriza por una estructura primaria ligeramente diferente del tipo I y que además, está formada por tres subunidades iguales, llamadas alfa I tipo II.

Intimamente asociados a la malla de colágena tipo II, -- hay gran cantidad de glicosaminglicanos, algunos en forma de - proteoglicanos y otros no unidos covalentemente a la proteína, que forman una estructura supramacromolecular.

La asociación es tan cercana que evita a la colágena a - adoptar la periodicidad de 70 manómetros tan característica de - esta macromolécula.

El cartílago articular tiene otra protección: se encuentra aislado del aparato circulatorio; ya que el cartílago es - avascular.

Con una estructura tan compleja y tan resistente, pero - al mismo tiempo tan bien adaptada para desempeñar su función - con requerimientos metabólicos mínimos y separado del mundo turbulento y peligroso representado por el resto del organismo, - el cartílago articular debería ser inexpugnable y gozar de inmunidad.

El organismo es heraclitiano: se encuentra en recambio - continuo, es una estructura dinámica, en constante construcción y demolición, mientras el plano básico, se mantiene constante.

En el cartilago articular y si imaginamos que el equipo - encargado de la construcción entra en huelga sin ser apoyado -- por los trabajadores de la demolición, el resultado será que el cartilago poco a poco irá desapareciendo.

El mismo resultado debe esperarse si la síntesis se mantiene constante a nivel normal, mientras la degradación aumenta en la magnitud y velocidad.

Una de las enzimas que participan en el recambio metabólico de las estructuras cartilaginosas, es la colagenasa, ya que la mayor parte del esqueleto del cartilago esta formado por esta protefna fibrosa.

En el líquido sinovial de sujetos con artritis reumatoide existen dos formas moleculares de colagenas, una proenzima o si mógeno y la enzima activa, también encontramos inhibidores de - la colagenasa, como alfa 2-macroglobulina.

Se ha sugerido que la colagenasa es secretada por las células sinoviales proliferadas que revisten las vellocidades del pannus y que se encuentran en contacto directo con la superficie cartilaginosa; la degradación solamente ocurriría en la interfase entre la célula sinovial y la superficie del cartilago que recubre.

También se ha encontrado colagenasa en macrófagos y en - leucocitos polimorfonucleares. La colagenasa derivada de estas últimas células no es susceptible a la acción inhibidora de la alfa 2-macroglobulina y otras protefnas del suero.

Se ha dicho que la colagenasa se secreta en lates cantidades que satura a los inhibidores, y la que queda libre es responsable de la degradación del cartílago.

Como quiera que sea, la colagenasa representa un mecanismo posible y hasta probable para explicar el daño de las articulaciones en las enfermedades reumáticas crónicas.

Otra forma de regeneración es la cicatricial, que no es otra cosa que la proliferación del tejido conjuntivo; por lo tanto los fenómenos infiltrativo-exudativos o celulares, como los degenerativos y los regenerativos constituyen mecanismos importantes de daño tisular en las enfermedades reumáticas -- crónicas.

Lo cierto es que no se sabe a qué se debe ni cual es el estímulo que lo provoca, solo se sabe que el daño tisular es consecuencia de la inflamación. El hueso queda descubierto -- experimenta engrosamiento por compresión o por neoformación -- ósea, la cavidad nodular a menudo está ocupada por tejido fibroso y pequeños islotes de cartílago que son enclavados por lesión traumática, a partir del tejido conectivo en el espacio medular.

También los pequeños islotes de cartílago se osifican y se proyectan en los bordes de dicho cartílago, produciendo espolones óseos de la osteoartritis.

Cuando ataca la raquis forman rebordes en los cuerpos -- vertebrales, los espolones largos que se proyectan en los huesos en aposición, suelen ponerse en contacto y originar dolor y limitación de movimiento.

Como complicaciones pueden separarse fragmentos de cartílago o de espolones que forman cuerpos extraños interarticulares libres llamados ratones articulares, la cápsula y los ligamentos de la articulación experimentan calcificación lo que limita aún más su movimiento.

En el miocardio y la túnica media de la aorta pueden ocurrir lesiones inflamatorias semejantes, que afectan de manera principal la porción ascendente del cayado aórtico.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

En algunos pacientes la enfermedad puede ser aguda y -- fulminante, con fiebre elevada, inflamación intensa de las articulaciones y evolución rápida de deformidades pronunciadas, en otros las deformidades son leves, se desarrollan poco a poco y causan pocas molestias.

Los síntomas iniciales son: fatigabilidad, anorexia y -- pérdida de peso, molestias y dolores fugaces en los músculos y articulaciones.

Cuando el paciente acude al médico, es cuando ya hay dolor articular, enrojecimiento y calor o deformidad, los sitios más comunes son rodillas, manos y pies.

Las deformaciones generalmente asumen la forma de contracturas en flexión, por lo general se desarrollan en las articulaciones metacarpofalaríngicas, las muñecas, los codos y -- las rodillas, por ejemplo la desviación cubital.

La piel de las extremidades y porciones distales, es pálida, fría y pegajosa. Excesiva sudación de palmas de manos y plantas de los pies (diaforesis).

La piel de los dedos es tensa y brillante, eritema de las eminencias hipotenar, placas eritematosas fugaces en otras regiones.

Nódulos subcutáneos firmes no dolorosos, redondeados u ovoides, la piel que los cubre se desliza fácilmente sobre ellos y pueden o no estar adheridos a las estructuras subyacentes. Se localizan por lo general, sobre los puntos de presión y cerca de los huesos y articulaciones.

El sitio más común es la superficie extensora del antebrazo, exactamente por debajo del codo. En el enfermo escamado suelen localizarse en las regiones escapulares o región glútea, estos nódulos persisten por meses o por años.

Rígidez matutina como la que se establece después de un período de inactividad, en pacientes escamados hay aumento en la excreción urinaria de creatina.

Cuando la artritis reumática afecta al raquis, origina una variante especial llamada enfermedad de Marie-Strimpell - la cual ataca casi exclusivamente a varones.

Comienza en raquis lumbar y después se extiende a toda la columna vertebral, y a veces a cadera y otras articulaciones.

Esta enfermedad es muy incapacitante, ya que origina anquilosis completa del raquis con calcificación y osificación de los ligamentos espinosos y las estructuras fibrosas de sostén.

La enfermedad de Still en niños y el síndrome de Felty en adultos, son variantes de la artritis reumatoide, acompañadas de hepatosplenomegalia y a menudo de linfadenopatía.

La artritis no se circunscribe a alteraciones esqueléticas. Predisponen a este padecimiento, la postura defectuosa, la obesidad y los esfuerzos ocupacionales.

Con el aumento de la edad, se agrava la enfermedad no hay signos de inflamación, a menudo se aprecia crepitación - al mover el miembro.

No hay tratamiento adecuado de esta enfermedad ni método conocido para detener su evolución, el trastorno suele -- progresar lentamente durante toda la vida.

Otra forma de osteoartritis, son las nudosidades de -- Herberben en las bases de las falanges terminales de los dedos, las nudosidades consisten en salientes periarticulares irregulares y duras producidas por los espolones calcificados que se forman en los bordes del cartílago articular.

OSTEOARTRITIS O ARTRITIS DEGENERATIVA.

Es una artropatía crónica, se caracteriza por destrucción extensa del cartílago articular, hay dolor, limitación de movimiento y a veces la lesión es grave e incapacitante.

LESIONES OCULARES:

Queratoconjuntivitis seca en un 15% de los pacientes y una uveítis anterior no granulomatosa y bilateral en un 5%.

Escleritis y epiaccleritis ya sea en forma de inflamación inespecífica, o como nódulos microscópicamente análogos a los subcutáneos reumatoideos.

Algunas veces dichos nódulos perforan la esclerótica y - dan lugar a protusión del sistema uveal; este cuadro se conoce como ecleromalacia perforante.

En ocasiones suelen parecerse a un linfoma ya que los -- ganglios linfáticos suelen encontrarse sumamente crecidos.

Algunas veces, se encuentra pleuritis (con o sin derrame), esplenomegalia, neuropatía periférica, úlceras crónicas de las piernas y quistes de Baker.

EXAMENES DE LABORATORIO:

Anemai hipocrómica, moderadamente neumocítica, que por lo general no responde a la administración de hierro, ácido fólico o a la vit., B 12. Raras veces estan indicadas las transfu ciones.

En el 80% de los casos la cifra leucocitaria es normal, en su fase inicial si se observa una leucocitosis ligera.

En la fase activa, la velocidad de eritrosedimentación - casi siempre está elevada. Como respuestas inespecíficas son: presencia de vitamina C reactiva e hiperglobulinemia, con au-- mento de las fracciones globulinas alfa 2 y gamma.

Las pruebas serológicas para descubrir el factor reuma- toide son positivas en el 75%.

Los pacientes son pruebas positivas constantes generalmente siguen un curso progresivamente desfavorables, si se les compara con aquellas cuyas pruebas son repetidamente negativas.

El factor reumatoide es una globulina gamma con peso molecular de cerca de 1000 000. Circula en el plasma como un complejo soluble, combinado con globulina gamma más pequeñas, con un peso molecular de 160 000.

El suero problema se añade en diluciones seriadas, a una suspensión de partículas que han sido cubiertas por una sustancia sensibilizante.

Las partículas pueden ser eritrocitos humanos o de carnero, látex.

En las pruebas de aglutinación con células de carnero los eritrocitos se cubren con una dosis subaglutinante de antisuero de conejo contra los eritrocitos de carnero, en la prueba del látex o la bentonita, las partículas inertes se recubren con una globulina gamma humana agregada.

Se considera que la prueba es positiva cuando el suero aglutina las células de carnero sensibilizadas o las partículas de bentonita a una dilución de 1:32 o más alta a las partículas de látex a 1:160 o más alta.

En los primeros meses de la enfermedad, estas pruebas pueden resultar negativas y después de seis meses resultan positivas.

En el 95% de los pacientes las pruebas son positivas y tienen nódulos subcutáneos.

El 10% de los pacientes con artritis reumatoide juvenil tienen pruebas positivas.

El examen radiográfico o radiológico ayuda al diagnóstico y prevee el curso de la enfermedad.

Los cambios iniciales son leves, con hinchazón de tejidos blandos, osteoporosis, elevación perióstica, erociones y estrechamiento de los espacios articulares.

La osteoporosis se debe al desuso y el principio es yuxtaarticular, después se vuelve difusa y se caracteriza por el estrechamiento de la corteza y el patrón grueso de las trabéculas óseas.

Las erociones son el signo radiológico de la artritis reumatoide crónica. Pérdida de la línea blanca de la corteza articular, se observa en pies y manos y es debido a erociones superficiales.

DIAGNOSTICO:

Es sencillo cuando el enfermo ha tenido síntomas prodromicos, parestesias, pérdida de peso, episodios repetidos de poliartritis migratoria aguda y cuando el examen físico muestra artritis deformante simétrica con contracturas en flexión, disociación cubital y nódulos subcutáneos, aunque el paciente acude muchas veces antes de la enfermedad.

La enfermedad degenerativa de las articulaciones, se distingue de la artritis reumatoide por la presencia de nódulos de Heberden, el ataque de las articulaciones interfalángicas distales con preferencia a las proximales, la excepcional alteración de las articulaciones metacarpofalángicas y de la muñeca, y la ausencia de atrofia muscular.

Los signos físicos útiles que nos sirven para diagnosticar la enfermedad son:

Poliartritis inflamatoria simétrica sostenida, desviación de las uñas y nódulos subcutáneos, pruebas positivas para el factor reumatoide y anomalías radiográficas características.

TRATAMIENTO:

Los cuidados del paciente son:

- 1.- Regular convenientemente el descanso y el ejercicio.
- 2.- Aliviar el dolor.
- 3.- Detener el proceso reumatoide.
- 4.- Evitar las deformidades.
- 5.- Corregir las deformidades existentes.
- 6.- Evitar las complicaciones de la enfermedad.

Cuanto más temprano sea el tratamiento, los resultados serán mejores.

Infundir optimismo y confianza al paciente, ni se le hará esperar una curación rápida, y se debe comprender que se le aliviará el dolor y evitará la invalidez, pero la enfermedad puede durar meses o años.

Descanso y ejercicio: por lo general los pacientes con poliartritis aguda y fiebre deben someterse a un completo reposo en cama. En casos ligeros es suficiente de 8-10 horas durante la noche, y períodos breves de reposo por el día.

Deben evitarse la fatiga excesiva, en casos ligeros se prescribirán ejercicios especiales junto con períodos de descanso, a fin de conservar la máxima capacidad de movimientos articulares, pero no deben provocar dolores que persisten más de una hora después de suspenderse.

Es convincente que en el inicio de la enfermedad y en algunos períodos agudos, el paciente se hospitalice, para establecer régimen terapéutico más adecuado e instruir al paciente en la fisioterapia que debe continuar en su hogar.

Alivio del dolor: se debe de lograr antes de iniciar el tratamiento físico activo. Las medidas físicas son, el calor, las drogas como la morfina y el Demerol, debe limitarse por el peligro de adicción que implican.

La codeína se utilizará en circunstancias especiales y - por períodos breves. La droga debe ser más bien antiinflamatoria que analgésica como son los salicilatos, la fenilbutazona (Butazolidina) y los esteroides corticosuprarrenales.

Los salicilatos deben ensayarse primero, ya que es frecuente obtener con ellos el resultado apetecido, son menos tóxicos y su costo es menor. Los salicilatos de sodio no se deben de administrar a pacientes con cardiopatías o nefropatía. La aspirina solo se administra con las comidas y al momento de acostarse, y con cubierta entérica.

La dosis inicial es de 2.4 gr., diariamente, si la respuesta no es satisfactoria, deberá elevarse hasta lograr el resultado apetecido.

Drogas antipalúdicas, tanto el fosfato de cloroquina como el sulfato de hidroxicloroquina han demostrado tener efectos antireumáticos. La terapéutica cortical es lenta y menos efectiva, los efectos benéficos empiezan de dos a diez semanas, se administra por vía oral, a 250 o 500 mg., de cloroquina ó - 200-400 mg., de hidroxicloroquina diariamente.

En un 50% de los pacientes, ocurren reacciones colaterales pero no son graves y consisten en: Dermatitis, liquenoide, anorexia, náuseas, vómito, pérdida o encarecimiento del cabello, infiltración corneal, trastornos mentales y anemia o leucopenia.

La Prednisona o dosis moderadas y adecuadas, produce la rápida supresión de síntomas y de signos, como lo muestran el descanso de la fiebre, y el abatimiento de las manifestaciones articulares, la reducción de los ganglios linfáticos, de los nódulos articulares, las alteraciones del líquido sinovial -- tienden a normalizarse totalmente.

Además se debe combinar con las medidas habituales de -- descanso, fisioterapia y salicilatos. La dosis inicial debe ser de 10 a 15 mg., o menos, después se determina la dosis de mantenimiento y de preferencia que sea la más baja posible.

La reducción de la dosis se debe hacer por lo menos cada seis meses, para que le paciente entre espontáneamente en un período de remisión.

Complicaciones causadas por los corticoesteroides:

- 1.- Ulcera gástrica y duodenal.
- 2.- Osteoporosis y fracturas de los cuerpos vertebrales de la columna torácica y lumbar (en mujeres pos-menopausicas).
- 3.- Artritis necrozante.

Se utilizan inyecciones intraarticulares de suspensiones de ésteres de corticoesteroides, son útiles cuando solo -- están afectadas algunas articulaciones fácilmente accesibles.

La cantidad inyectada varía de 10 a 50mg., según el tamaño de las articulaciones, en algunos casos se obtiene alivio por -- una o dos semanas, entonces el procedimiento se repite como - se ha indicado.

CRISOTERAPIA:

Antes de la administración de los esteroides, los com-- puestos de oro eran los agentes específicos para el tratamiento de la artritis reumatoide.

No se ha logrado dilucidar el mecanismo de su acción, - hay mejoría en un 40 ó 60% de los casos. El oro se administra durante varios meses y la mejoría se presenta generalmente en forma gradual.

Son varios los compuestos de oro que se disponen la ma-- yoría contiene 50% de oro metálico, son hidrosolubles y se administra por vía intramuscular.

La dosis inicial es, de 10 mg., la segunda inyección es de 25 mg., una semana después 50 mg., hasta acompletar Igr., el tratamiento de sosten es de 50 mg., cada dos o tres semanas.

Las reacciones tóxicas frecuentes son de intensidad va-- riable y rara vez fatales en un 50%. Alteraciones de la piel prurito, hasta dermatitis esfoliativa grave, estomatitis, transtornos hematopoyéticos, anemia hipoplástica, agranulocitosis y nefritis.

A excepción del cuadro hematopoyético que puede no responder a ningún tratamiento, dichas reacciones tóxicas desaparecen una vez suspendido el tratamiento, o si son intensas mediante - la aplicación de BAL (Britch anti-Lewisite) o esteroides corti-- cosuprarrenales.

Antes de cada inyección se interrogará al paciente, examinándole con cuidado, a fin de descubrir síntomas o signos que re fueran toxicidad, no existe sinergismo ni antagonismo entre los compuestos de oro y los esteroide corticosuprarrenales.

FISIOTERAPIA:

El objetivo es prevenir la pérdida del movimiento normal de la articulación que a lo largo lleva la invalidez.

Se prescriben ejercicios terapéuticos, principalmente fati gosos que ejerciten diariamente las articulaciones.

Los ejercicios activos son preferibles y se debe prestar ayuda cuando sea necesario.

Prevención de las deformidades, se debe prestar atención a la posición del cuerpo en la cama y a la postura en general. El uso de tablas debajo del colchón, impide que el cuerpo se doble. El paciente debe descansar o reposar sobre la espalda durante -- sus horas de descanso o sueño, usando una almohada lo más pequeña posible debajo de la cabeza y el cuello y sentarse en sillas con asiento duro y respaldo recto.

A los pacientes que estan en cama, se les prescriben ejercicios musculares (contracciones isométricas) para el cuádricep y los glúteos.

Se utiliza calor antes del ejercicio, para disminuir el do lor y el espasmo muscular y permitir movimientos más amplios; ba ño caliente de tina o cuando solo una o dos articulaciones están afectadas, se ponen compresas calientes o lamparas de calor.

El baño de parafina es eficaz para las manos o muñecas se utilizan bastones o muletas cuando hay que reducir el esfuerzo en caderas, rodillas y pies. Zapato de suela plana y que no -- compriman los dedos, una contra larga, tacón de Thomas ya que -- los pies tienden a separarse o voltearse hacia adentro.

Son útiles los entablillados en canal y los enyesados cilíndricos largos para las piernas, y se recomienda usarlos por la noche para evitar la contracción de la rodilla.

Todos los entablillados y enyesados son removibles para -- permitir el movimiento diario de la articulación.

Los terapeutas proporcionan adiestramiento para ejecutar actividades de la vida diaria como el vestirse, bañarse, comer y trabajos domésticos.

Hay utensilios como calzador de mango largo, asiento para tina de baño, tenedores, cuchillos y que permiten al paciente -- bastarse por sí mismo.



Partiendo desde el momento de la
de los minutos de la sesión
con Astrid y Beatriz de.



Núcleos colostrarios del tipo
en un paciente con Astrid y
Beatriz de.





Artritis Reumatoide de las rodillas.



Artritis Reumatoide. Aplanamiento de profundidad.

Obsérvese la falta de profundidad de la fosa ósea temporal.

SINDROME DE SJUGREN.

DEFINICION:

La primera descripción detallada de este trastorno fue presentada en 1933 por Henrik Sjogren, quien describía una serie de 19 casos. El síndrome tiene tres componentes principales: xerostomía, queratoconjuntivitis seca, y una enfermedad de la colágena. Se considera necesarios para el diagnóstico dos de los tres componentes del síndrome. La enfermedad de la colágena asociada es la artritis reumatoide en más del 50% de los pacientes; con menor frecuencia hay lupus eritematoso generalizado, esclerodermia, o poliomiositis.

Un estudio reciente de Alarcón-Segovia sugiere que el cuadro de Sjogren se ha asociado con linfoma, "seudolinfoma" macroglobulinemia de Waldenstrom, cirrosis biliar primaria, y hepatitis crónica.

FRECUENCIA Y ETIOLOGIA:

La etiología de la enfermedad se desconoce, pero gran número de anticuerpos anormales, y la asociación con enfermedades de la colágena, han hecho que la mayor parte de inmunólogos incluyan el síndrome de Sjogren en la lista de enfermedades "autoinmunes".

Cummings estudió el síndrome de Sjogren con artritis reumatoide asociada, y comprobó la presencia de anticuerpos séricos dirigidos contra antígeno del conducto salival en el 70% de los pacientes. Feldkamp descubrió los mismos anticuerpos contra glándulas salivales en los pacientes de Sjogren que estudió.

Alspaugh demostró que una proporción elevada de pacientes de Sjogren tenían anticuerpo precipitante para un extracto de linfocitos humanos. Talal midió la microglobulina B(2) mediante inmunovaloración en saliva y líquido sinovial. Comprobó un aumento de esta globulina en ambos líquidos de pacientes de Sjogren, y también que el valor de la microglobulina B(2) reflejaba la intensidad de la enfermedad.

Las anormalidades generales de tipo inmune observadas por muchos investigadores, incluyen hipergammaglobulinemia, factor reumatoide, anticuerpo antinuclear, anticuerpos antiDNA, y aumento de la velocidad de sedimentación de los hematíes. Estos hechos corresponden a una enfermedad que debiera agruparse con los trastornos inmunes.

Talal en 1970, presentó un modelo de trabajo para la etiología del síndrome Sjogren, basandose en estudios efectuados con ratones de Nueva Zelanda. Propuso la existencia de una predisposición genética en ciertos individuos, que originaría una reacción inmune anormal para un virus.

Este estudio requiere profundizar en la investigación de pacientes de Sjogren, para establecer la aplicación de la aplicación de la teoría a la enfermedad humana.

La participación de las glándulas salivales y lagrimales, sin enfermedad asociada de tejido conectivo, se llama por algunos autores lesión linfocelular benigna o enfermedad de Mikulicz, aunque la parte de investigadores ahora consideran que este trastorno es una forma de síndrome de Sjogren. Todavía no está aclarado si los síndromes de Sjogren y de Mikulicz son variaciones de un mismo trastorno o son dos enfermedades separadas.

Cummings ha observado que los pacientes con participación de las glándulas salivales, pero sin enfermedad de la colágena, tienen una frecuencia de sólo 10 a 20% de anticuerpos contra -- conductos de glándulas salivales, mientras que el 70% de los pacientes con la tríada completa de Sjogren tienen anticuerpos -- contra conducto. Hewenway ha dividido lo que llama "parotiditis punteada crónica" en dos categorías: pacientes con síntomas localizados solamente, considerados de enfermedad de la colágena serían de síndrome de Sjogren.

Hemenway también señala la diferencia de conducta clínica entre la forma localizada y la generalizada, y el hecho de que la enfermedad de Mikulicz se observa más frecuentemente en varones que el síndrome de Sjogren.

Se ha empleado otro término, síndrome de Mikulicz, para - describir el aumento de volumen de glándulas salivales secundario a leucemia linfocítica o linfoma.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

El síndrome de Sjogren se observa sobre todo entre los 40 y los 60 años de edad; del .80 al 90% de los pacientes son del - sexo femenino. Hay una forma de la enfermedad que se presenta en niños y suele desaparecer al llegar a la pubertad. Cummings publicó en 1971 que en el 90% de los casos la enfermedad del tejido conectivo aparece primero, con desarrollo lento de sequedad de boca, de ojos, o de ambos.

En el 10% de los casos los signos bucales y oculares preceden a la enfermedad generalizada de la colágena.

El agrandamiento de las glándulas lagrimales es un signo frecuente de enfermedad, pero las quejas de sequedad ocular -- pueden ser las primeras de la enfermedad en un paciente, con - transtorno de la colágena o sin él.

Los pacientes se quejan de una sensación continua de polvo u otro cuerpo extraño en el ojo. La participación continua e intenza de la glándula lagrimal puede ser causa de úlcera de la córnea y conjuntivitis.

La sequedad de faringe, laringe y nariz también la señalan algunos pacientes. Esta queja dependiente de ausencia de secreciones en las vías respiratorias altas, puede ser causa - de neumonía. El 100% de las mujeres con el transtorno se quejan de sequedad vaginal.

MANIFESTACIONES BUCALES:

La xerostomía es la queja principal de la mayor parte de pacientes, pero el antecedente de agrandamiento de las glándulas salivales es variable. La boca seca puede acompañarse de agrandamiento bilateral de las parótidas, agrandamiento unilateral, o agrandamiento nulo. También es posible el aumento de volumen de las glándulas submaxilares. La ausencia de agrandamiento de las glándulas salivales no excluye el síndrome de -- Sjogren como posible causa de la xerostomía.

Algunos pacientes de Sjogren sufren agrandamientos intermitentes de glándulas salivales; otros tienen un agrandamiento ligero continuo, con aumento grande periódicamente.

Daniels y col., estudiaron 100 pacientes (82 mujeres, 12 varones) sospechosos de sufrir síndrome de Sjogren; el 82% se quejaban principalmente de la boca. Las quejas bucales incluyen incapacidad de masticar o deglutir, o de llevar dentaduras por falta de saliva; necesidad de tomar agua para poder tragar, labios secos con fisuras, y mucosa bucal y lengua seca.

La ausencia de secreciones bucales puede ser causa de enfermedades secundarias de la boca, como candidiasis o aumento de caries dentales.

Otros síntomas y signos del síndrome de Sjogren dependen principalmente de la enfermedad de la colágena asociada; incluyen la amplia variedad de trastornos articulares, musculares y cutáneos que se observan en la artritis reumatoide, esclerosis progresivageneralizada, lupus eritematoso o polimiositis.

En algunos pacientes, el síndrome de Sjogren puede acompañarse de agrandamiento difuso de ganglios linfáticos, particularmente neto en la región cervical. Esto evoluciona en algunos pacientes hacia el linfoma. La participación de ganglio linfáticos se cree que sea una reacción al aumento generalizado de actividad para el sistema reticuloendotelial.

El nombre pseudolinfoma se refiere a casos benignos de agrandamiento de ganglios linfáticos.

DATOS DE LABORATORIO:

Los oftalmólogos utilizan la prueba de Schirmer para valorar la función de las glándulas lagrimales en pacientes sospechosos de Sjogren. Esta prueba consiste en colocar una tira de papel de filtro en el saco conjuntival inferior.

Las personas normales humedecen 15 mm., de papel filtro en cinco minutos. Los pacientes con síndrome de Sjogren humedecen menos de 5 mm., de papel de filtro. Puede emplearse la tinción de la córnea con rosa de Bengala o fluoresceína para descubrir la queratoconjuntivitis.

En caso de sospecha de Sjogren la función de las glándulas salivales se mide ahora principalmente con tres pruebas: - intensidad de flujo de la parótida, biopsia de glándula salival menor, y centelleografía salival.

La medición de la intensidad de flujo parotídeo se logra colocando una copa de Lashley, de Carlson-Crittenden, u otra - fabricada especialmente, a nivel del orificio del conducto de Stensen. La saliva puede reunirse estimulada o sin estimulación. Daniels y col., han obtenido buenos resultados con una estimulación máxima de la glándula empleando jugo de limón cada 30 segundos, durante 10 minutos. El límite normal utilizando esta técnica se considera que es de por lo menos 5 ml., de secreción por glándula.

Las glándulas salivales afectadas por síndrome de Sjogren sufren una infiltración inflamatoria crónica de linfocitos, células plasmáticas e histiocitos. Las glándulas salivales principales son difíciles de someter a biopsia, y en el caso de la parótida ésta puede provocar parálisis de nervio facial.

La biopsia de glándulas salivales menores es mucho menos compleja, y puede demostrar la histología de la enfermedad. El tejido glandular salival menor puede obtenerse del paladar o - del labio. Las glándulas del paladar pueden someterse fácilmente a biopsia con un "punzón", pero las biopsias de labio pueden

efectuarse más fácilmente todavía con un bisturí y cerrándolas primariamente con puntos, lo cual provoca muy poca molestia.

Las muestras de biopsia se valoran de 0 a 4 +, según el grado de infiltración crónica de células inflamatorias. Asofsky, como Greenspan y col., han expuesto en detalle su técnica histológica.

La centelleografía salival seriada consiste en registrar la captación, concentración y eliminación de ^{99m}Tc -penetrando por las glándulas salivales empleando una cámara de centelleo-gamma.

Se inyectan por vía intravenosa 10 milicurios del isótopo radiactivo. Se toman fotografías cada dos minutos durante los primeros 10 minutos, luego cada 10 minutos, durante una hora. Los pacientes de Sjogren muestran disminución de la captación total del isótopo por las glándulas salivales y captación o eliminación lenta del isótopo con la saliva.

La sialografía, inyección de un colorante radiopaco en los conductos parotídeos, en casos avanzados muestran cambios que corresponden al síndrome de Sjogren, como disminución de conductillos y sialectasias globulares o puntiformes.

Esta técnica antes señalada para diagnosticar el síndrome de Sjogren, (Sialografía). Ya no se recomienda, pues hay cierto peligro de lesionar la glándula con el colorante inyectado, y en pacientes con cuadro grave de Sjogren el colorante quedará en la glándula, interfiriendo con pruebas futuras.

Los cambios generales de laboratorio observados en pacientes con enfermedades de la colágena se observan también en los de síndrome de Sjogren. Incluyen factor reumatoide positivo en suero, prueba positiva de L.E., y presencia de anticuerpo anti-nuclear. Ninguna de estas pruebas es específica del síndrome de Sjogren.

TRATAMIENTO:

El tratamiento de la manifestación bucal del síndrome de Sjogren no suele dar gran resultado. Los síntomas de xerostomía pueden mejorarse enseñando al paciente a ir paladeando dulces. Esto es útil cuando persiste algo de tejido glandular salival funcional. En casos más graves el paciente puede lograr alivio de los síntomas empleando tópicamente glicerina o metilcelulosa.

CONSIDERACIONES DENTALES:

Hay que insistir en el cuidado de los dientes, ya que la falta de saliva suele acompañarse de aumento de caries.

El empleo casero diario de un gel tópico con fluoruro ayudará a contrar en número de caries. La candidiasis bucal, que puede desarrollarse en pacientes de Sjogren, se trata con buen resultado empleando toques tópicos de suspensión de nistatina. Hay que tener presente que los pacientes con síndrome de Sjogren pueden estar tomando corticosteroides o drogas inmunosupresoras por vía general, para tratar su enfermedad generalizada de la colágena, especialmente en caso de lupus eritematoso generalizado. Hay que tomar precauciones contra la infección antes de proceder a cualquier cirugía bucal.

AFECCION DE LA COLAGENA EN LAS COLOGENOPATIAS
ENFERMEDADES BUCALES Y DENTALES

La boca es la puerta de entrada para toda una gamma de antígenos que incluyen numerosos microorganismos, al interior del sistema digestivo y respiratorio. Normalmente estos antígenos no provocan enfermedad y son lavados con la saliva deglutida hacia las partes distales del sistema digestivo. La descamación continua del epitelio bucal, el cepillado de los dientes y otras formas de limpieza bucal protegen mecánicamente la boca, los mecanismos inmunológicos de defensa, en particular las inmunoglobulinas IgA previenen probablemente la adherencia de los microorganismos a la superficie de la mucosa y de los dientes, aglutinándolos y al crecer volviéndolos más susceptibles a la fagocitosis.

Varias de las enfermedades bucales más importantes, incluyendo las caries, las formas inmunes de enfermedad periodontal y gingival, las afecciones por herpes virus simple y por candida, son debidas a un desequilibrio entre los microorganismos bucales y la respuesta del huésped.

Este desequilibrio puede ser un fenómeno de hipersensibilidad o puede ser la resultante de deficiencia inmunitaria. En forma alternativa, en particular en caso de la caries dental y la enfermedad periodontal crónica inflamatoria, los microorganismos patógenos específicos pueden dañar en forma directa los tejidos independientemente del estado de la respuesta del huésped.

Otro grupo de enfermedades bucales en las cuales los factores inmunológicos han estado implicados son aquellas en las cuales los tejidos de la boca constituyen un blanco para las reacciones autoinmunitarias. Las manifestaciones pueden haberse confinadas a la boca o pueden involucrar los tejidos bucales como parte de alguna enfermedad generalizada. Muchas son enfermedades mucocutáneas y varias son enfermedades reumetoideas; otras involucran primordialmente al sistema digestivo. El papel de la inmunidad contra los tumores orales y la parte desempeñada por los efectos en estos mecanismos en la causa y patogénesis de lesiones precancerosas en la boca y neoplasias malignas en la mucosa constituye un rápido campo creciente de interés. Los mecanismos inmunitarios de los tumores son importantes al parecer pero deben ser considerados en el contexto de otros factores, incluyendo los virus oncogénicos y los carcinógenos químicos.

PENFIGOIDE BENIGNO DE LAS MUCOSAS:

El huésped produce autoanticuerpos (IgG, IgA o IgM) contra las sustancias de la zona de la membrana basal. El enlace subsiguiente del complemento también ha sido demostrado en la mayoría de los enfermos.

El estímulo antigénico original es desconocido. Las funciones de los linfocitos T supresores ayudantes y de reconocimiento constituyen importantes determinantes. La respuesta de los anticuerpos contra el colágeno tipo III humano que se encuentra en la membrana basal es altamente dependiente de los linfocitos T. Los anticuerpos circulantes contra los antígenos de la

membrana basal del huésped han sido demostrados en un pequeño porcentaje de individuos con esta enfermedad.

LUPUS ERITEMATOSO DISCOIDE CRONICO:

En el lupus eritematoso discoide crónico, el depósito de inmunoglobulinas y de complemento habitualmente ocurre en las zonas de la lesión visible, mientras que en el enfermo de lupus eritematosos generalizado, el depósito ocurre inclusive en la piel y mucosas normales. En ambas enfermedades puede ocurrir un depósito granular de inmunoglobulinas y complemento en la interfase mucosa-submucosa o en la piel en el enlace dermoepidérmico.

ERITEMA MULTIFORME:

Las etapas prodrómicas e inflamatorias son cortas, y si el sistema inmunológico se encuentra involucrado en la patogénesis, es probable que esto ocurra en la etapa prodrómica.

MECANISMOS DE DEFENSA DE LA MUCOSA BUCAL:
INMUNOGLOBULINAS. IgA SECRETORAS.

El sistema secretorio de inmunoglobulinas IgA constituye el mayor factor en la protección mediada por anticuerpos de las superficies mucosas. Las inmunoglobulinas diméricas IgA son secretadas como (SIgA) a través de la mucosa o las glándulas exocrinas sobre las superficies mucosas. En la cavidad bucal, SIgA es secretada por las glándulas salivales menores.

Las células productoras de anticuerpos responsables de la producción de SIgA se encuentran en los tejidos linfoides submucosos. Las inmunoglobulinas IgA diméricas que contienen una cadena J son sintetizadas por los linfocitos B y las células plasmáticas, las cuales son las encargadas de la producción de SIgA.

La interacción de estas células con un componente secretorio producto de las células epiteliales (-SC) pueden ser responsables en parte de la concentración de células productoras de SIgA, presentes en las superficies submucosas, las glándulas exocrinas y los ganglios linfáticos que desaguan las zonas mucosas. El componente secretorio ayuda al transporte de IgA dimérica a través de las células epiteliales y protege a la molécula SIgA contra la digestión proteolítica. Los individuos con deficiencia de inmunoglobulinas IgA secretan a menudo IgM sobre la superficie mucosa y también se encuentra IgM normalmente en el calostro.

La deficiencia de IgA predispone a infecciones respiratorias gastrointestinales y de otras mucosas. En los enfermos con deficiencia de IgA se han observado anticuerpos anti-IgA y otros antianticuerpos (por ejemplo: anticuerpos anticolágena en las enfermedades de la colágena). De hecho, diversas manifestaciones de inmunodeficiencia en estos enfermos han proporcionado -- discernimiento en el papel funcional importante de las inmunoglobulinas IgA en la defensa de las mucosas.

ENFERMEDADES CON MANIFESTACION BUCAL QUE INVOLUCRA MECANISMOS INMUNOLOGICOS:

La causa o causas de las enfermedades inmunológicas descritas más adelante que afectan a la mucosa bucal no han sido determinadas. Sin embargo, diversos hallazgos recientes en animales en los cuales se han inducido experimentalmente la producción de antianticuerpos, sugiere la asociación de estas enfermedades.

- 1.- Con la presencia continua de tejido dañado o químicamente modificado en el huésped.
- 2.- Factores genéticos que afectan a los linfocitos T supresores, ayudantes o a sus funciones de reconocimiento.

INFLAMACION A NIVEL INMUNOLOGICO.

Constituye un mecanismo de defensa que ayuda a contener - los agentes agresores y a reparar los daños que éstos puedan ocasionar.

En el proceso inflamatorio intervienen factores neurológicos, vasculares, humorales y celulares, que en forma armónica - contribuyen a la defensa, pero a veces por reacción defectuosa o exagerada, se convierten en nocivos, bien sea por respuesta anormal o por reconstrucción defectuosa del tejido alterado.

En las diferentes formas de glomerulonefritis y en varias de las llamadas enfermedades autoinmunes, una respuesta inflamatoria exagerada constituye la principal causa de las manifestaciones clínicas de la enfermedad.

En la Artritis Reumatoide, además de un proceso inflamatorio prolongado indebidamente, existe una cicatrización anormal que daña las articulaciones.

La fagocitosis, la inmunidad específica controlada por -- los linfocitos y el sistema del complemento, hacen parte del mecanismo de inflamación, pero pueden actuar independientemente.

La inflamación se inicia siempre en una manera similar en todos los casos, cualquiera que sea el factor desencadenante -- (infección, trauma térmico, eléctrico o químico), en cambio su desarrollo final, difiere con la causa e intensidad de la misma.

ETAPAS DEL PROCESO INFLAMATORIO:

Vasodilatación.- Es la primera manifestación, clínicamente apreciable por aumento de la temperatura local, y que tiene por obje

to incrementar el flujo sanguíneo a la zona afectada para asegurar un aporte suficiente de células y elementos plásmicos útiles en la defensa.

Aumento de la permeabilidad capilar.- Permite que el incremento de flujo sanguíneo se convierta en aporte efectiva a nivel de los tejidos, con la llegada a ellos de una mayor cantidad de líquidos que "diluyan" el elemento agresor o lo neutralicen por medio de sustancias como los anticuerpos, el complemento y los linfotoxinas. Por otra parte, la Hipermeabilidad asegura un mayor flujo de granulocitos y monocitos, con lo cual se incrementa la fagocitosis. Estas células se marginan en los capilares, buscan intersticios entre las células endoteliales, y terminan por abandonar los vasos y entrar al espacio intersticial.

Quimiotaxis.- El incremento en la concentración local de fagocitos se logra, no sólo por el aumento de la permeabilidad capilar sino también por la presencia de factores quimiotáxicos, esto gracias a la activación del complemento, presencia de germenes o participación de otros mecanismos.

Infiltración Celular.- Inicialmente predomina la concentración de neutrófilos, los cuales una vez cumplida su función fagocitaria mueren, con lo cual liberan sustancias que incrementan la inflamación y activan a los macrofagos. Pasadas las primeras horas del proceso, empieza a presentarse un predominio de macrofagos, eosinófilos y basófilos. Si el agente tiene la propiedad de desencadenar una respuesta inmunológica, aparecerá un infiltrado linfocitario, responsable de variadas e importantes funciones.

fagocitosis.- La concentración de granulocitos y monocitos amplifica la respuesta fagocitaria, analizada, parte importante del proceso inflamatorio.

Células especiales.- Los basófilos y mastocitos, y los eosinófilos, representan células que tienen papel importante en el mecanismo de inflamación, como "controles" del proceso, directamente o mediante la liberación de sustancias mediadoras.

Basófilos y Mastocitos.- En terminos prácticos, representan un mismo tipo de células, encontrándose los primeros, los basófilos, en el torrente circulatorio y los segundos, en forma más o menos fija en los tejidos. Estas células contienen en su citoplasma, granulos de media micra de diámetro constituidas primordialmente por un complejo de histamina y heparina, responsable de la coloración intensa de los granulos basófilos. La histamina se produce en la célula, por decarboxilación de la histidina y prácticamente toda la histidina-decarboxilaza que existe en el organismo se encuentra en los mastocitos. Por estímulos mecánicos o físicos, como frío, calor, o radiaciones, o por drogas como aminas de bajo peso molecular, o por el efecto de algunas encimas, la célula libera estos gránulos, por un proceso llamado "degranulación", con lo cual queda en libertad, en el tejido intersticial, una gran cantidad de histamina.

Dentro del proceso inmunológico, la degranulación de estas células se origina por la acción del antígeno sobre moléculas de Acs., tipo IgE, que como veremos más adelante, constituye un tipo de Acs, especiales de características citofílicas, que hacen que

tan pronto sean producidos, se adhieran firmemente a la membrana celular de basófilos y mastocitos. Esta molécula de IgE adherida a la superficie de la célula por el extremo de las cadenas pesadas, queda con los sitios de unión con el antígeno libres, en -- tal forma que al llegar éste nuevamente al organismo, es captado rápida y ávidamente por estos Acs., que al estar fijos a la célula, desencadenan su degranulación. Gráficamente, puede comprenderse mejor este fenómeno, si concebimos la molécula de Acs., como colocada de pie sobre la membrana celular, con sus brazos libres para buscar, en el microambiente en donde esté situada, la partícula de antígeno. (Fig. 4-2).

Este tipo de reacción es el responsable de las manifesta-- ciones alérgicas en el humano, por cuanto directa o indirectamente la liberación de la histamina, lleva a la vasodilatación, traslación de líquidos al espacio intersticial y contracción de músculos lisos, reacción que en sus dos primeros componentes nos ex-- plica las manifestaciones presentes en los casos de Urticaria y Rinitis, y con la contracción de los músculos lisos, los ataques de asma bronquial de tipo alérgico. La histamina es una de las principales sustancias llamadas "mediadores de la inflamación" - que conviene estudiar brevemente.

MEDIADORAS DE LA INFLAMACION.

Histamina.- Es la sustancia responsable de la primera respuesta de inflamación, su liberación ocurre rápidamente después de que el agente agresor ha actuado, y el efecto de vasodilatación tiene lugar en segundos o minutos.

Serotonina.- Produce en varias especies animales, vasodilatación y aumento de hipermeabilidad vascular, en forma similar a como lo hace la histamina. Su función en el humano es muy limitada en cuanto hace relación con la inflamación.

Kininas.- Con la histamina, constituyen los factores más importantes en la inflamación. Están formadas por grupos de polipeptidos.

Se han identificado cinco tipos diferentes, que tienen - el poder de dilatar las arteriolas, aumentar la permeabilidad vascular, incrementar la marginación de los leucocitos dentro de los vasos, y producir dolor local; las dos Kininas más importantes son la bradikinina o calidina. Circulan normalmente en el plasma en una forma inactiva llamada kininógeno, que al ser activada por la calicreína libera Kininas. Posiblemente la histamina y el factor Hagerman, activan la calicreína para incrementar la producción de Kininas.

Sustancia de reacción lenta (SRS). Como su nombre lo indica, es un factor de actividad tardía. Sostiene o reemplaza a la Histamina y a las kininas en su efecto de vasodilatación, pero primordialmente en el de contracción de los músculos a nivel de sistema respiratorio.

Cada día se le da mayor valor como factor importante en - el desencadenamiento y sostenimiento del ataque de tipo alérgico. Es producida por los neutrófilos.

Prostaglandinas.- Varias de las prostaglandinas parecen obrar como mediadores de la inflamación, a nivel pulmonar y especialmente como bronco-costrictoras. Las PGE 2a tienen poder constrictor en contraposición a las PGE 2 que es bronco-dilatadora.

Otros Factores.- Algunas de las distintas proteínas del complemento y de los factores liberados por los linfocitos T, podrían obrar también como mediadoras de la inflamación.

Eosinófilos.- En los procesos inflamatorios es frecuente la infiltración de eosinófilos, la cual adquiere proporciones importantes cuando el factor desencadenante de la inflamación es un parásito. Estas células deben cumplir un papel importante, no esclarecido aún, en los procesos de inmunidad, como se deduce por la abundante infiltración eosinófila, no sólo en las enfermedades parasitarias, sino en las manifestaciones alérgicas de distinta índole. Se sugiere, sin que este suficientemente comprobado, que tendrían un papel en la fagocitosis de complejos inmunes y en la desactivación de la histamina liberada en los tejidos por los mastocitos. Tiene alguna actividad fagocitaria de bacteria y parásitos, pero de menor importancia que la de neutrófilos y monocitos.

Los eosinófilos tiene en su citoplasma dos tipos de gránulos, unos pequeños de tipo lisosomal y ricos en fosfatasa alcalina, otros de mayor tamaño, 50 a 100 micras y que su interior presentan dos sustancias, la "major basic protein" (MBP), rica en arginina y con un peso molecular de 12.000 y otra proteína que constituye los llamados cristales de Charcot-Lyden y con un peso molecular de 13.000.

La importancia morfológica de estas estructuras, debe corresponder a una función igualmente importante pero no conocida aún.

La producción de eosinófilos a nivel medular, parece estar controlada por un factor producido por los linfocitos.

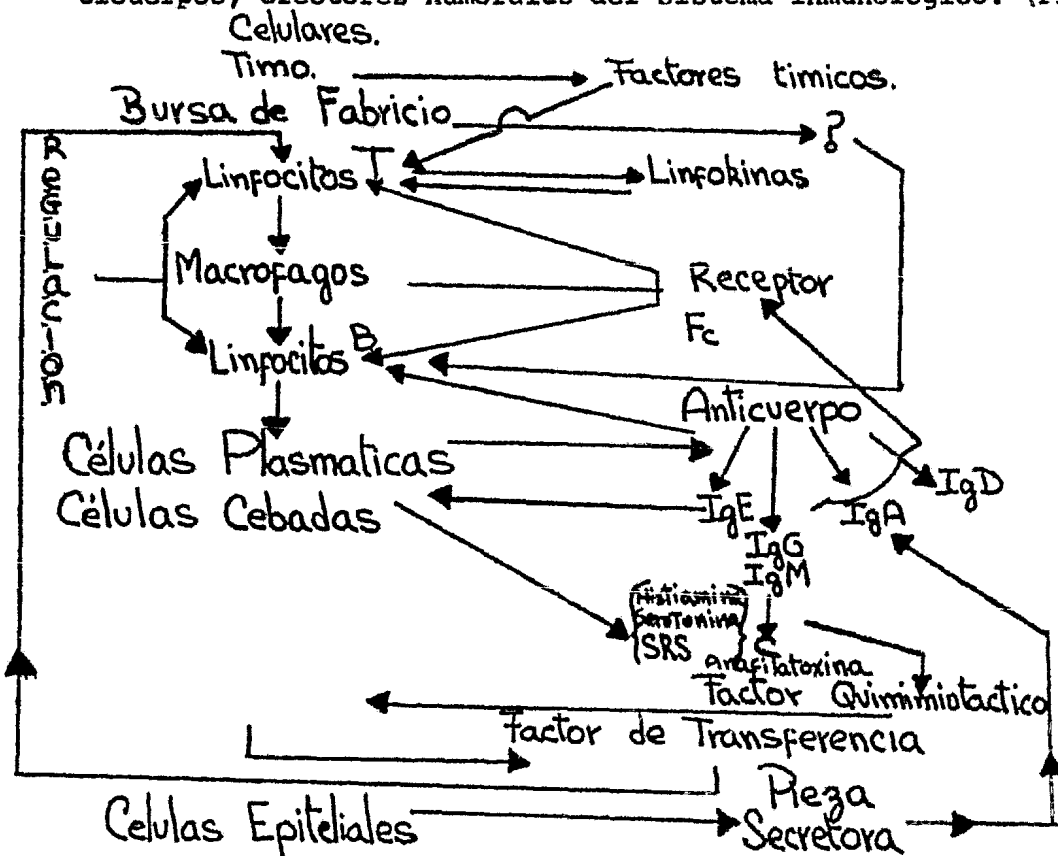
Transformación de los macrófagos.- Estas células tiene la característica de poder dividirse en el lugar de inflamación, con lo cual se asegura la concentración apropiada en cualquier momento. Por otra parte, si el cuerpo extraño a ser fagocitado, resulta - demasiado grande para un macrófago, se forman las células gigantes, bien se por fusión de varios de los macrófagos o por multiplicaciones periódicas que no terminan con la división del citoplasma, sino con la formación de una célula multinuclear y de un gran citoplasma, con lo cual el cuerpo extraño o agente invasor puede ser "amurallado" y separado del resto del microambiente. Estas células pueden alcanzar un diámetro de 40 a 50 micras y tener hasta 50 núcleos. Se reconocen por lo general dos variedades de células gigantes, una la de tipo cuerpo extraño en la cual éste, está rodeado por una gran célula que contiene múltiples núcleos dispersos en todo el citoplasma. Otra las células de --- Langhans, frecuentes en la infección tuberculosa y en la cual los núcleos están en forma de herraduras en la periferia de la célula. Estas células son frecuentes en las inflamaciones tipo granuloma crónico, que se presentan cuando los macrófagos no logran destruir al antígeno. Esto es frecuente en las infecciones tuberculosas, sífilis, fiebre por rasguño de gato, linfogranuloma inguinal, lepra y brucelosis. En todas estas entidades se ha lo grado individualizar al agente etiológico, no así en la sarcoidosis en donde la formación de granulomas deben corresponder a una reacción de defensa contra un agente aún no identificado.

EFECTORES DEL SISTEMA INMUNOLOGICO.

Los efectores del sistema inmunológico se dividen en células y humorales, según que la función sea llevada a cabo por la misma célula o por productos de ésta que actúan más o menos a distancia en los diversos líquidos corporales.

Los principales efectores celulares son los linfocitos, - que se dividen en los que son influidos por el timo o sus productos (Linfocitos T) y los que reciben la influencia del equivalente de un órgano que, en las aves en las que se les ha identificado, se llama Bursa de Fabricio (linfocitos B).

Los linfocitos T y su progenie seguirán como efectores células, mientras que los B se formarán las células plasmáticas por intermedio del estímulo antigénico, estas producirán los anticuerpos, efectores humorales del sistema inmunológico. (Fig.I).



Los linfocitos T y B no se comportan independientemente si no que se regulan entre sí y por medio también de los macrófagos.

Existen para ello subpoblaciones de linfocitos con capacidad de supresión o de estimulación.

Estos son primordialmente linfocitos T, pero hay datos recientes de que también algunos B pueden tener esa función.

Hay factores térmicos, probablemente verdaderas hormonas, que regulan la función de los linfocitos T y estos, a su vez, producen sustancias llamadas linfokinas que ejercen diversas acciones sobre macrófagos, otros linfocitos T, linfocitos B e, incluso, virus, como lo hace el interferon.

Es probable que los linfocitos B también produzcan linfokinas.

Los linfocitos T se pueden identificar por tener un receptor para un elemento de la membrana de los globulos rojos de carnero, lo que se aprovecha para distinguirlos. En cambio - los linfocitos B tienen inmunoglobulina en su superficie y esto también sirve para su detección.

Además, los linfocitos B primordialmente, pero también algunas subpoblaciones de linfocitos T, algunos macrófagos y otras células en sitios tan diversos como el hígado y el glomérulo, - tienen receptores para la fracción C(3) del complemento y/o para las regiones F(c) de la molécula de la inmunoglobulina G y - otras, probablemente, para las de la inmunoglobulina M.

Los linfocitos B se convierten en células plasmáticas - formadas de anticuerpos. Estos pueden ser de cinco diferentes clases que se definen por las características clínicas de sus dos cadenas pesadas. Las cinco inmunoglobulinas son IgG, IgM, IgA, Ig D(I), IgE.

La IgE es la que se encuentra en menor concentración en el suero, pero ello se debe a que tiende a fijarse en los tejidos.

Las células cebadas tienen receptores para la Ig. E que queda en ellas con sus sitios de acción, como anticuerpo accesible al antígeno. Cuando reacciona con éste y se desencadenan señales que hacen degranularse a la célula cebada.

Los gránulos de ésta contiene histamina, serotonina y - sustancias de reacción lenta (SRS), aminas vasoactivas que - cuando adquieren proporciones anormales, provocan el componente inflamatorio de la urticaria o en el espasmo bronquiolar - del asma.

La Ig. G y la Ig. M tienen capacidad para interactuar - con el complemento cuando entran en contacto con el antígeno.

El complemento es un complejo sistema de 20 proteínas - que se activan mutuamente en una secuencia que va de C1(9) a C(9).

Las otras actúan como proactivadores o activadores, y - que en diversos momentos de su activación se liberan factores quimiostáticos y aminas vasoactivas; se propicia con todos los diversos sistemas que participan en la inflamación, como quininas, sistema de coagulación, las aminas vasoactivas restantes y las prostaglandinas.

Los factores quimiotácticos atraen a polimorfonucleares que actúan en el sistema inmune a este nivel, y también mediante la producción de un factor, llamado factor de transferencia que tiene un papel activador o acondicionador de la inmunidad celular en el nivel de los linfocitos T.

El sistema de complemento prosigue su activación y a partir de C(5) hasta C(9) se forma un complejo que, de unirse a una membrana celular, es capaz de permitir el libre paso de agua causando lisis osmótica de la célula.

La inmunoglobulina D parece desempeñar un papel en el nivel de los receptores de los linfocitos T y presenta aún in cógnitas en cuanto a su función.

En cambio el papel de la Ig. A se ha venido definiendo como el principal anticuerpo en secreciones exocrinas y protector por ello de la boca, el intestino y el árbol bronquial.

La Inmunoglobulina A requiere, para resistir la acción de las enzimas de estos medios, de la protección que le confiere una molécula proteica llamada "pieza secretora", producida por las células epiteliales, que se enrolla alrededor de los extremos más sensibles a la acción de estas enzimas, de dos moléculas de Ig. A que quedan unidas por ella y por otra pequeña molécula llamada "Cadena J". Se constituye así un complejo protegido contra la acción enzimática, con cuatro si tios de acción como anticuerpo, sumamente efectivos en esos medios.

Se completa así un enorme sistema de defensa con capacidad de acción extraordinariamente diversa y lleno de recursos tanto específicos como inespecíficos.

Este sistema y sus adláteres se regulan adecuadamente y por lo general, en forma muy efectiva. Una falla de esta regulación, empero, puede causar enfermedad y los elementos efectores del sistema inmunológico pueden ser tan efectivos para esto como lo son originalmente para la defensa.

METODOS DE DIAGNOSTICO DE COLAGENOPATIAS.

Datos de Laboratorio:

Análisis de enzimas séricas: las transaminasas, tanto la glutamicooxalacética como la pirúvica, se elevan en un porcentaje razonable de casos, aunque no es raro el hallazgo de cifras normales. Las aldolasas son cifras superiores a 12.5 unidades se obtienen en gran número de los enfermos, aunque las que tienen mayores índices son las fosfocreatinoquinasas con cifras superiores a 13 unidades. Conviene señalar que las aldolasas y las fosfocreatinoquinasas presentan cifras elevadas en casi todos los pacientes con dermatomiositis aguda o subaguda, que no están siendo sometidos a terapéuticas con corticosteroides.

En los casos crónicos o eficientemente tratados estas enzimas pueden estar en niveles normales. Las transaminasas son las más fieles. Las deshidrogenasas lácticas también se elevan a veces en las dermatomiositis.

Hipercreatinuria: de modo general, el máximo de creatinuria que consideramos normal es hasta 200 mg., en 24 horas.

En las enfermedades musculares extensas, principalmente en las miopatías inflamatorias, estas cifras pueden alcanzar hasta 2 gr., en 24 horas.

La hipercreatinuria no es específica de la enfermedad y a penas refleja el proceso destructivo y/o inflamatorio muscular que existe en varias enfermedades musculares generalizadas.

Para poder determinar el nivel de creatinina es necesario llevar a cabo el examen general de orina.

Además de estos exámenes, que tienen valor diagnóstico en la enfermedad, surgen otras alteraciones.

- a) La anemia no es frecuente y no alcanza niveles críticos.
- b) La hemossedimentación habitualmente está elevada pero puede permanecer en los límites de la normalidad principalmente en las fases de remisión de la enfermedad.
- c) Las fracciones proteicas están en sus índices normales y en este caso se identificará hipergammaglobulinemia en formas avanzadas de la enfermedad.
- d) El fenómeno de la célula L E solo excepcionalmente es positivo en lupus eritematoso y dermatomiositis, el factor reumatoide a pesar de que pocas veces es positivo, tiene mayor incidencia que el fenómeno de la célula LE y la falsa serología luética.
- e) Ocasionalmente hay presencia de factores antinucleares y de crioglobulinas séricas.

Este tipo de pruebas se hacen por medio de Floculación de la cefalina, colesterol y la turbidez del timol, son positivas en pacientes con Lupus Eritematoso Generalizado, y por supuesto de las alteraciones ya expuestas anteriormente.

Aspectos radiológicos:

Las anormalidades radiológicas más comunes en las colagenopatías, están situadas en el esófago, en las estructuras esqueléticas y en el tórax.

En el esófago puede haber disminución de la motilidad, localizada sobre todo en el tercio superior. La alteración a nivel de la hipofaringe, siendo pronunciada, puede mostrar retención baritada a nivel de las valéculas.

En las estructuras esqueléticas se visualizan a veces, osteoporosis y carcinosis intersticial. En el tórax condensaciones pulmonares el patrón reticulo-nodular de intensidad variable, localizado en los dos tercios inferiores de los -- pulmones y rara vez derrame pleural.

El corazón puede aumentar de tamaño globalmente.

I Electromiografía:

Es de gran importancia para el diagnóstico de las colagenopatías, sirve inicialmente para alejar cualquier condición neuromuscular; esto es permite demostrar que se trata de una miopatía miógena: la electromiografía muestra:

- a) En reposo aparecen potenciales espontáneos, indistintos - de la fibrilación muscular. Existe por tanto una irritabilidad muscular anormal aun en reposo.
- b) En el momento de la introducción de la aguja electrodo surgen salvas de actividad eléctrica que también indican irritabilidad de las fibras musculares, parecen descargas miotónicas.
- c) En contracción voluntaria aparecen potenciales complejos y polifásicos. La amplitud de los potenciales es pequeña, aunque su frecuencia está aumentada. Estas alteraciones no son - patognomónicas, aunque sugieren fuertemente la existencia de - una miopatía hereditaria.

El aspecto de mayor importancia de la electromiografía en la dermatomiositis, es la actividad eléctrica en reposo.

Biopsia Muscular:

Algunos autores admiten que sería recomendable hacer tres biopsias musculares: del trapecio, del deltoides y del cuadriceps femoral. Sin embargo en reciente experiencia los propios autores identificaron en tres muestras, las mismas anormalidades. Llevados por estos hallazgos piensan que una sola biopsia será suficiente para el esclarecimiento diagnóstico.

A veces se debe recurrir a una determinación previa de la electromiografía, a fin de escoger una precisión el músculo del cual se tomará la biopsia no siempre los hallazgos musculares - conducen al diagnóstico, pues su aspecto puede ser normal.

La selección de la región motivo de la biopsia es de gran importancia. Se escogen zonas gravemente lesionadas y zonas con pocas lesiones, debiéndose evitar la biopsia muscular pura y simple como ocurre comunmente.

El tejido muscular retirado deberá tener aproximadamente 2 X 1 cm. El material, después de obtenido, es colocado en papel filtro con suero fisiológico durante 15 minutos y después - retirado en el papel y fijado con alfileres y posteriormente introducido en un frasco con formol, al 10%. La biopsia es fundamental para el diagnóstico. Hay desaparición de las estrías -- transversales de las fibras musculares, modificando sus núcleos y su cromofilia.

- a) Degeneración de licuación intensa en las capas superiores del epitelio.
- b) Formación de vesículas intraepiteliales.
- c) Adelgazamiento o ausencia de membrana basal.
- d) Vesículas intraepiteliales que se vuelven subepiteliales por degeneración de células del suelo de la vesícula.
- e) Inflamación del corión.

Biopsia de Glándulas Salivales menores:

Es mucho menos compleja y puede demostrar la histología de la enfermedad. El tejido glandular salival menor puede obtenerse del paladar o del labio. Estas pruebas se valoran de 0 a 4%.

Se emplea también la centelleografía salival, registra la captación, concentración y eliminación de ^{99m}Tc penetrando por las glándulas salivales, empleando una cámara de centelleogamma. Se inyecta por vía intravenosa 10 milicurios del isótopo radiactivo. Se toman radiografías cada 2 minutos durante los primeros 10 minutos; luego cada 10 minutos durante una hora.

Los pacientes con síndrome de Sjogren muestran, disminución de la captación total del isótopo por las glándulas salivales y captación o eliminación lenta del isótopo con la saliva.

Prueba Schirmer:

Para valorar la función de las glándulas lagrimales en pacientes con síndrome de Sjogren. Consiste en colocar una tira de papel filtro en el saco conjuntival inferior y en menos de 5 minutos se humedece el papel filtro en el saco conjuntival inferior.

Intensidad del flujo de la Parótida:

Se coloca una copa de Lashley, a nivel del orificio del conducto de Stensen, con o sin estimulación; la estimulación máxima de la glándula es con jugo de limón cada 30 seg., durante 10 minutos, el límite normal es de 5 ml., de secreción por glándula.

Citología:

Se raspa una lesión fresca, este tipo de examen se utiliza para diagnosticar el Pénfigo; con el extremo de una espátula el material se extiende sobre los portaobjetos que se fijan con alcohol metílico y se tiñen con Giemsa o coloración de Papanicolae. Cuando el frotis es positivo, se observan varias células epiteliales aisladas acantolíticas redondas, con núcleos grandes, que se tiñen intensamente y nucleolos manifiestos.

Pruebas indirectas de anticuerpo inmunofluorescente:

Son útiles para distinguir el pénfigo del penfigoide. Esta técnica se utiliza el suero de un paciente con enfermedad ampollosa, se coloca sobre un portaobjetos preparado de una estructura epidermica por ejemplo esófago de cobayo.

El portaobjetos luego se recubre con globulina gamma entihumana marcada con fluoresceína. La mayor parte de pacientes con pénfigo vulgar demostrara anticuerpos anti célula espinosa. Topografía Perivascular:

Particularmente alrededor de las arteriolas, capilares, en donde encontramos una reacción inflamatoria con infiltrado mononuclear, representando un hecho bastante sugestivo para el diagnóstico histológico de la enfermedad en estudio.

Para concluir se debe hacer notar que la característica básica de la agresión tisular se fundamenta en el cuadro degenerativo e inflamatorio muscular, y que el compromiso de las estructuras arteriolas y las alteraciones viscerales constituyen un aspecto importante y diferencial de otras miopatías.

CONCLUSIONES.

Muchas veces por falta de conocimientos del C.D., se puede confundir el tipo de lesiones con algunas enfermedades contagiosas (enfermedades venereas "sifilis") y esto le puede traer más problemas al paciente, por el rechazo del C.D.; por lo cual el tratamiento terapéutico es tan importante como el tratamiento psicológico.

En cavidad oral, que es donde el C.D., va a diagnosticar - dependiendo de sus características clínicas, signos y síntomas, para diferenciar cada una de estas enfermedades de la colágena; tomando en cuenta las diferentes manifestaciones generales que presenta el paciente.

Es de gran importancia que al paciente se le ponga al tanto de las consecuencias que provoca la enfermedad que padece.

Con esto el paciente estará consiente de su enfermedad, y nos ayudará mucho a seguir el tratamiento adecuado, ya que el paciente estará preparado psicológicamente a sobrellevar su enfermedad.

El C.D., debe tomar en cuenta que por las manifestaciones cutáneas de estas enfermedades, el paciente tendrá problemas psicológicos en cuanto a sus relaciones sociales.

Es muy importante que el C.D., entienda y este conciente que no solo debe tratarlo terapéuticamente, sino que también lo ayude emocionalmente.

Las alteraciones más frecuentes que se encuentran en las enfermedades de la colágena y que se diagnostican por los diferentes métodos de laboratorio son:

- 1.- Edema mucinoso
- 2.- Depósitos fibrinoides.
- 3.- Formación hialina
- 4.- Esclerosis.

Además el cambio celular se caracteriza por la proliferación de células mononucleares, incluyendo macrófagos, linfocitos y células plasmáticas; también las lesiones contienen globulina gamma.

Con este trabajo de investigación quiero hacer incapie de que la etiología de este tipo de enfermedades, aún se desconoce, y por lo mismo los tratamientos ya mencionados no llevan a la curación total del paciente; con esto quiero decir que la enfermedad está controlada, más no erradicada.

BIBLIOGRAFIA.

ALBERT S. KLAINER.

Aspectos clínicos de las Cardiopatías infecciosas. Actualización Médica Continua. Centro Científico. Septiembre de 1978 Año I No. 2.

ASBOE-HANSEN B.

Treatment of generalizae Scleroderma Updated, results. Acta Derm Venereol (cstockn) 1979, 59(5) : 465-7.

CECIL, LOEB.

Tratado de Medicina. Ed. Interamericana S.A. Tomo I, México 1964.

CORREA PELAYO, ARIAS STELLA. RUY PEREZ TAMAYO, CARBONELL.

Texto de Patología. Ed. Prensa Médica Mexicana.

DONATO ALARCON SEGOVIA, GREGORIO MINTZ, JORGE BADIA FLORES.

Simposio Syntex. Bases terapéuticas de las enfermedades Reumáticas Crónicas. pags. 12-20, 20-23, 40-47.

EDUARDO AYALA RIESTRA.

Boletín de la Sociedad Mexicana de Reumatología. Nueva Serie, Volumen IV No. 5 Diciembre 1977.

ENRIQUE CORREA MAYORAL.

Diccionario de Ciencias Médico-Odontológicas. Ed. Enrique Correa Mayoral. 1a. Edición, México 1981.

ETHERINGGTON D.J.

An in vitro model for the study of collagen degradation during, acute inflamation. et al Life Sci. Nov. 26; 25(22) 1885-91

FUDERBERG HUGH.

Manual Hetermanología Clínica. Ed. El manual Moderno en México 1980 pág. 229.

HAM W. ARTHUR.

Tratado de Histología Ed. Interamericana 7a. Edición. HARRISON.

Medicina Interna. Prensa Médica Mexicana. 5a. Edición pags. 67-68.

J.J. PINDBORG.

Atlas de Enfermedades de la mucosa oral. Ed. Salvat 2a. Edición 1974 pags. 194-196, 200-206.

MAINARDI.

Degranation of type IV (basement membrane) collgen by a proteinase isolate from human polymorphonuclear leukocyte granules. C.L. et al J. Biol. Chem. 1980 June 10; 255(11): 5435-41.

MALCOLM A. LYNCH.

Medicina Bucal de Burket diagnóstico y tratamiento. 7a Edición México 1977, Ed. Interamericana Enf. Inmunológicas págs. 424-435.

MURRAY Y. SILVER.

Mundo médico Vol. VI No. 60 Noviembre 1978. Gufa diagnóstico de la Artritis Reumatoide. Pags. 7-10.

RICHTER.

Actualización Médica Continua. Centro científico. Alergia y Dermatología. Julio 1979 año I No. 2.

ROBERT A. COLBY, DONALD A. KERR, HAMILTON B.G. ROBINSON.

Color Atlas of Oral Pathology. Third Edition. J.B. Lippincott Company. Philadelphia Toronto 1971 pags. 122-123-131

STANLEY L. ROBBINS.

Patología Estructural y Funcional. Ed. Interamericana