



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO

---

---



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN  
PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A   D E N T I S T A

P R E S E N T A:

DIANA IOVANA MACEDA SÁNCHEZ

TUTOR: M.C. C.D. AFRANIO SERAFÍN SALAZAR ROSALES

MÉXICO, D.F.

2016



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.

## AGRADECIMIENTOS

*A mis familiares:*

*A mis padres: Mario Alfonso Maceda Márquez y Eva Sánchez Gutiérrez por ser el pilar fundamental en todo lo que soy, en toda mi educación, tanto académica, como de la vida, por su incondicional apoyo perfectamente mantenido a través del tiempo.*

*A mis hermanos: Mario Alberto, Mónica, Alma Aída, Fausto Alfonso y Oscar Mauricio Maceda Sánchez por su apoyo incondicional económica y moralmente.*

*En especial a mi hermano Fausto Alfonso Maceda Sánchez Q.E.P.D por ser más que un hermano, más que un amigo, casi un padre. Por enseñarme tantas cosas de la vida, por su apoyo económico durante muchos años y por sus consejos. Porque nunca olvidare tantas conversaciones con él.*

*No puedo citar sus palabras exactas, solo tengo en la memoria algo así: Viniste a este mundo a aprender, a aportar algo a tu país y al mundo, no se trata de vivir por vivir y ensuciar, no viniste al mundo para vivir así. Lee, cultívate, ve las noticias, entérate de lo que pasa en el mundo y en tu país, la vida es más que trabajar.*

*Sus palabras son las que me hicieron superarme día a día. ¡Gracias hermano! Gracias por los años que te tuve en vida, por esas largas charlas, por tus experiencias. Nos veremos algún día.*

*A mis amigos:*

*En especial a mi amiga Cecilia Araceli Albarrán Monroy por tantos años de amistad, por su apoyo incondicional, por esa gran amistad que ha perdurado a través de los años. Gracias por todo amiga, ¡Te quiero mucho!*

*A Laura Cruz González por su apoyo incondicional cuando la necesite.*

*A todos aquellos que haya conocido en la escuela o en algún otro lugar, gracias por compartir conmigo esta vida. No puedo nombrarlos a todos y no quiero dejar fuera a ninguno, pues cada uno es importante, ¡Gracias a todos!*

*A mis profesores:*

*A todos mis profesores sin excepción alguna, porque de todos aprendí, lo bueno y lo malo.*

*Al Dr. Afranio Serafín Salazar Rosales por brindarme el apoyo y orientación en este trabajo, gracias.*

*Al Universo, por darme la oportunidad de vivir, por la oportunidad de servir en esta vida al prójimo, ¡GRACIAS INFINITAS!*

*...POR MI RAZA HABLARÁ EL ESPÍRITU.*



## ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.....	6
1 ESCLERODERMIA.....	7
1.1 DEFINICIÓN.....	7
1.2 SINONIMIA.....	7
1.3 EPIDEMIOLOGÍA Y ESTADÍSTICA.....	7
1.4 PATOLOGÍA.....	8
1.4.1 EMBRIOLOGÍA.....	10
1.4.2 HISTOLOGÍA Y ANATOMÍA.....	14
1.4.3 ANATOMÍA PATOLÓGICA.....	29
1.4.4 FISIOLÓGÍA.....	30
1.4.4.1 FISIOPATOLOGÍA.....	36
1.5 CUADRO CLÍNICO.....	36
1.6 DIAGNÓSTICO.....	39
1.6.1 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.....	40
1.7 TRATAMIENTO.....	40
1.8 PRONÓSTICO.....	46
2 ASPECTOS ODONTOLÓGICOS.....	47
2.1 MANIFESTACIONES ORALES.....	47
2.2 DETERMINACIÓN DEL RIESGO EN LA CONSULTA DENTAL.....	49
2.3 TRATAMIENTO.....	69



# EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



3 CONCLUSIONES.....	89
4 REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	90



## INTRODUCCIÓN

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune que se presenta en una población mayormente femenina de entre 25 y 50 años, es una enfermedad que afecta a múltiples órganos, con endurecimiento y aumento de espesor de la piel. Como consecuencia de un depósito excesivo de una sustancia fibrosa (colágeno) en la piel, pulmones, aparato digestivo, corazón y riñón; hasta ahora no se sabe con exactitud que la provoca, por lo que idiopática.

Pueden presentar insuficiencia cardiaca, causada por una hipertensión arterial no controlada y esto puede ocasionar un síncope en el consultorio dental. La instalación brusca de una hipertensión acelerada maligna y de una insuficiencia renal progresiva, en general asociada con una anemia hemolítica microangiopática; constituye el síndrome de la crisis renal de la esclerodermia. Los pacientes con esclerodermia generalizada presentan un mayor riesgo de padecerla. Rasgos: Hipertensión, proteinuria y azotemia.

Son muchos los órganos que se ven afectados por esta enfermedad, eso nos conduce a tener las precauciones debidas y llevar una correcta atención con estos pacientes en la consulta dental, que pueden tener graves consecuencias si no se toman en cuenta.



## **1 ESCLERODERMIA.**

### **1.1 Definición.**

La esclerosis sistémica (SSc, systemic sclerosis) es una conjuntivopatía de causa desconocida, manifestaciones clínicas heterogéneas y evolución crónica, con frecuencia progresiva. La modalidad cutánea difusa de la SSc (dcSSc, diffuse cutaneous form of SSc) se caracteriza por engrosamiento de la piel (esclerodermia) y afectación característica de múltiples órganos internos, en particular pulmones, tubo digestivo, corazón y riñones.<sup>1</sup>

Es una enfermedad que incluye tejido conjuntivo y vasos sanguíneos y conduce a fibrosis. Ello causa un cuadro clínico que se caracteriza por endurecimiento y estiramiento de piel y mucosas. Hay una forma localizada de la enfermedad, la morfea, que puede producir deformaciones pero no pone en peligro la vida, y esclerosis sistémica progresiva (ESP), en el cual se afectan piel y órganos internos.<sup>3</sup>

### **1.2 Sinonimia.**

- Dermatoesclerosis
- Esclerosis cutánea<sup>2</sup>
- Esclerosis sistémica<sup>16</sup>

### **1.3 Epidemiología y estadística.**

Es tres a cuatro veces más común en mujeres y su frecuencia más alta ocurre entre los 25 y 50 años.<sup>3</sup>

La SSc es una enfermedad esporádica adquirida, distribuida a escala mundial y que afecta todas las razas. Se ha calculado que en Estados Unidos su incidencia es de nueve a 19 casos por millón de personas por año. El único estudio en el ámbito extrahospitalario de SSc señaló una prevalencia de 286 casos por millón de sujetos.





## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



En Estados Unidos, se calcula que hay unos 100 000 casos, pero tal cifra puede ser notablemente mayor si también se incluye a pacientes que no cumplen con criterios de clasificación estrictos. Las investigaciones efectuadas en Inglaterra, Australia y Japón indicaron tasas de SSc menores que las publicadas en Estados Unidos.

Entre los factores importantes que rigen la susceptibilidad a mostrar la enfermedad están edad, género y grupo étnico. A semejanza de otras conjuntivopatías, la SSc afecta de modo predominante a mujeres, situación más intensa en los años de procreación, que disminuye después de la menopausia.

La SSc puede aparecer en cualquier fecha, pero la edad más frecuente de inicio en el caso de las modalidades cutáneas limitada y difusa está entre los 30 y los 50 años de vida. La incidencia es mayor en personas de raza negra que en las de raza blanca y la enfermedad comienza a edad más temprana. Aún más, las personas de raza negra tienen mayor posibilidad de mostrar la forma cutánea difusa de SSc, acompañada de afectación intersticial pulmonar y un pronóstico peor.<sup>1</sup>

### 1.4 Patología.

#### Patogenia

La causa es desconocida y puede ser multifactorial, la vía común de la esclerosis sistémica implica lesión vascular debida a respuestas inmunitarias anormales; se produce una acumulación local de factores de crecimiento que accionan la proliferación de fibroblastos y estimulan la síntesis de colágeno. Entre las posibilidades etiológicas figuran:

- Activación de las células T CD4+ por un antígeno no identificado, con producción de citocinas (TNF- , IL-1, IL-4, factor de crecimiento derivado de plaquetas, o TGF- ) que promueve la síntesis de colágeno.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.



- Lesión endotelial recurrente (debido a mediadores tóxicos liberados por las células T activadas o por desencadenantes ambientales) que causan agregación plaquetaria y la posterior activación de factores activadores que alteran la permeabilidad vascular y estimulan la proliferación de fibroblastos.

Aunque también hay una gran cantidad de autoanticuerpos que reflejan la inmunidad humoral alterada, no hay datos de que estos anticuerpos causen lesión. Los anticuerpos incluyen:

- Anticuerpos contra la topoisomerasa I del ADN (anti-Scl 70); este ANA es muy específico de la esclerodermia difusa.
- Anticuerpos anticentroméricos, característicos del síndrome CREST.<sup>6</sup>

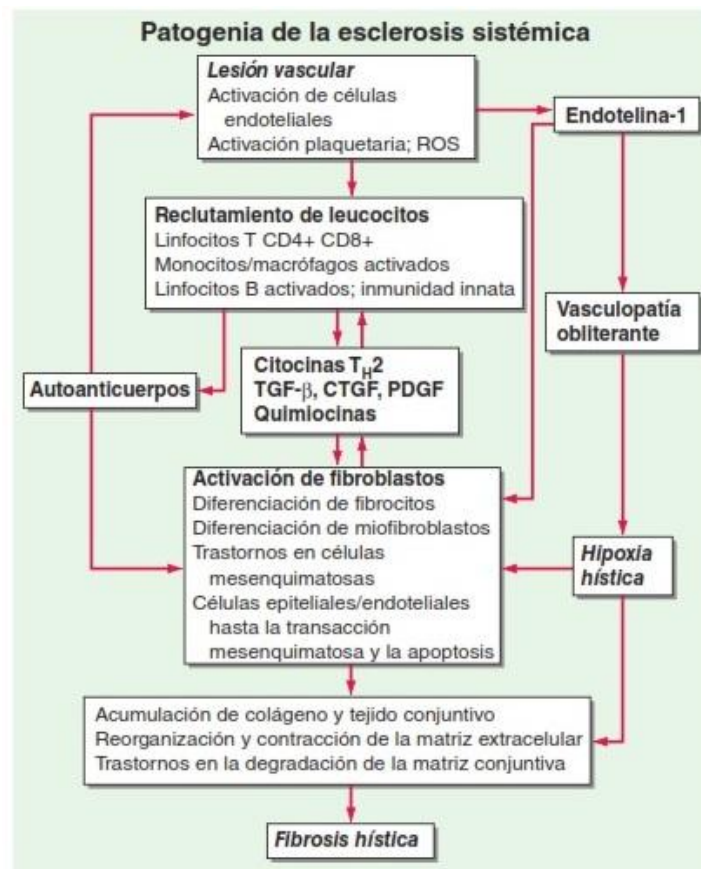


Figura 1.<sup>1</sup>



### 1.4.1 Embriología.

La piel y sus anexos proceden de dos capas embrionarias distintas: ectodermo y mesodermo. El primero dará origen a la epidermis, los folículos pilosos, las glándulas sebáceas y sudoríparas, las uñas, y los melanocitos. El mesodermo origina el tejido conjuntivo con sus tres clases de fibras, el músculo erector del pelo, vasos y células de la dermis: fibroblastos, mastocitos y otras, así como a la célula de Langerhans que, hoy se sabe, procede de la médula ósea.

En el momento de la gastrulación, la primitiva capa mesodérmica se adosa a la cara profunda de lo que será la epidermis. El primer esbozo de epidermis se puede apreciar a la tercera semana de gestación en forma de una hilera de células indiferenciadas y llenas de glucógeno llamada peridermo o capa epitriquial. A las 4-6 semanas se puede ver otra capa bajo, el peridermo, es la germinativa y a las 8-11 semanas, una capa intermedia. Todas las células muestran una gran cantidad de glucógeno cuyo origen y papel se discute.

Con el crecimiento del embrión continúa la formación de cada vez más capas intermedias y las células muestran, a las 12 semanas: mitocondrias, aparato de Golgi bien desarrollado y algunas tonofibrillas. A las 21 semanas aparecen los gránulos de queratohialina y se inicia la queratinización. Las células del primitivo peridermo se separan y formarán con el sebo y el lanugo la vérnix caseosa.

El pelo inicia su formación a las 9 semanas a nivel de las cejas, labio superior y barba. Los núcleos de la capa germinativa se agrupan y las células forman una saliente hacia la dermis llamada germen piloso primario que aumenta, día con día, hasta formar el folículo piloso que se dilata en su profundidad para formar el bulbo, al mismo tiempo las células mesenquimatosas y los fibroblastos de la dermis se agrupan al fondo del bulbo y forman la papila pilosa. Las células del primitivo germen piloso se arreglan en forma radial siguiendo el eje longitudinal y su posterior queratinización inicia la formación del tallo del pelo.

En la pared externa del folículo primitivo, se forman dos salientes: la inferior servirá para la inserción del músculo erector del pelo, la superior crecerá y formará la glándula sebácea que puede ser ya diferenciada de las 13 a las 15 semanas. En algunos folículos se forma una tercera saliente que dará origen a la glándula sudorípara apocrina.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.



Las glándulas ecrinas se inician a los 3 meses en palmas y plantas y más tarde en el resto del cuerpo. También son resultado de invaginaciones epidérmicas.

Las uñas también se forman a los 3 meses. Los melanocitos derivan de la cresta neural al igual que los nervios y se notan ya con pigmento a los 4 meses, antes de esa fecha probablemente no permanecen en la epidermis y se confunden en la dermis durante su migración de la cresta neural a la capa basal de la epidermis.

La dermis procede del mesénquima que forma las fibras colágenas y reticulares que pueden ser ya diferenciadas al final del tercer mes, las fibras elásticas se forman más tarde. Los dermatoglifos se diferencian entre las 13 y 19 semanas, fecha en que ya es posible observar pliegues en las palmas y huellas dactilares en el embrión.

Las células de Langerhans se originan en la medula ósea y migran a la epidermis y a la dermis, y las células de Merkel también se cree derivan del neuroectodermo ya que están ligadas a terminaciones nerviosas y a células de Schwann.<sup>9</sup>

Origen Embrionario de las Estructuras de la Piel.	
Ectodermo:	Queratinocito Melanocito (cresta neural) Folículo piloso Glándulas sebáceas Glándulas sudoríparas Uñas Nervios. Células de Merkel
Mesodermo:	Fibras colágenas, elásticas y reticulares Células de Langerhans Músculo erector del pelo Vasos sanguíneos Fibroblastos, mastocitos, histiocitos.

Tabla 1.<sup>9</sup>



## **Aparato faríngeo**

El aparato faríngeo está formado por los arcos, las bolsas, los surcos y las membranas faríngeas, estructuras embrionarias que contribuyen a la formación de las regiones laterales y ventral de la cabeza y el cuello.<sup>4</sup>

## **Arcos faríngeos**

Los arcos faríngeos comienzan a desarrollarse al principio de la 4ta semana cuando células de la cresta neural emigran a regiones de las futuras cabeza y cuello. El primer par de arcos faríngeos, el primordio de la mandíbula, aparece como unas elevaciones superficiales laterales a la faringe en desarrollo. Pronto aparecen otros arcos en forma de crestas redondeadas, de disposición oblicua, a cada lado de las regiones de las futuras cabeza y cuello. Al final de la 4ta semana existen cuatro pares de arcos faríngeos visibles desde el exterior. El 5to y el 6to arcos son rudimentarios y no son visibles en la superficie del embrión. Los arcos faríngeos están separados unos de otros por los surcos faríngeos, que, igual que aquellos, se enumeran en sentido craneocaudal.

El primer arco faríngeo (arco mandibular) se divide en 2 prominencias:

- La prominencia maxilar da origen a los huesos maxilar, malar y una porción del vómer.
- La prominencia mandibular forma la mandíbula. La parte proximal de esta prominencia mandibular forma también la porción escamosa del hueso temporal.

El 2do arco faríngeo (arco hioideo) contribuye, junto con partes de los arcos 3ro y 4to, a la formación del hueso hioides.

Los arcos faríngeos sostienen las paredes laterales de la faringe primitiva, que deriva de la porción craneal del intestino anterior. El estomodeo (boca primitiva) aparece inicialmente como una ligera depresión en el ectodermo superficial y se encuentra separada de la cavidad de la faringe primitiva por una membrana bilaminar, la membrana bucofaríngea, formada por ectodermo en la parte externa y endodermo en la interna. La membrana bucofaríngea se rompe hacia el día 26, poniendo en comunicación la faringe y el intestino anterior con la cavidad amniótica.<sup>4</sup>



### **Componentes de los arcos faríngeos.**

Cada arco faríngeo está formado por un núcleo de mesénquima (tejido conjuntivo embrionario) revestido en la parte externa por ectodermo y en la interna por endodermo. Al principio, en la 3ra semana, este mesénquima deriva del mesodermo, pero durante la 4ta semana la mayoría del mesénquima procede de las células de la cresta neural que emigran hacia los arcos faríngeos. Lo que produce las prominencias maxilares y mandibulares, junto a todo el tejido conjuntivo de la dermis y el músculo liso, es la emigración de las células de la cresta neural, el mesodermo miógeno procede de las regiones paraaxiales penetra en cada arco faríngeo, formando el núcleo de primordio muscular. Las células endoteliales de los arcos proceden tanto del mesodermo lateral como de los angioblastos invasores que pasan a los arcos.

Un arco faríngeo consta de:

- Una arteria del arco faríngeo que surge del tronco arterioso del corazón primitivo y que rodea a la faringe primitiva para penetrar en la aorta dorsal.
- Un vástago cartilaginoso que forma el esqueleto del arco.
- Un componente muscular del que forman los músculos de cabeza y cuello
- Nervios motores y sensitivos que inervan la mucosa y los músculos derivados del arco

Los nervios que crecen en los arcos proceden del neuroectodermo del encéfalo primitivo.

Los arcos faríngeos contribuyen en gran medida a la formación de la cara, las cavidades nasales, la boca, la laringe y el cuello. Durante la quinta semana, el segundo arco faríngeo aumenta de tamaño, supera en crecimiento a los arcos tercero y cuarto y forma una depresión ectodérmica, el seno cervical. Al final de la séptima semana, los surcos faríngeos segundo a cuarto y el seno cervical han desaparecido, con lo que el contorno del cuello se convierte en liso.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



El cartílago del 3er arco faríngeo, situado en la porción ventral del arco, se osifica para formar el asta mayor y la parte inferior del cuerpo del hueso hioides.

Los cartílagos de los arcos faríngeos cuarto y sexto se fusionan para formar los cartílagos de la laringe, salvo la epiglotis. El cartílago de la epiglotis se desarrolla a partir del mesénquima de la eminencia hipofaríngea, una prominencia del suelo de la faringe embrionaria que deriva de los arcos faríngeos 3ro y 4to. El 5to arco faríngeo, si existe, es rudimentario y no produce derivados.

Cada arco está inervado por su propio par craneal. El componente eferente visceral especial de cada par craneal inerva los músculos de los arcos faríngeos. Como el mesénquima de cada arco faríngeo contribuye a la formación de la dermis y de las mucosas de la cabeza y el cuello, estas aéreas están inervadas por nervios eferentes viscerales especiales.<sup>4</sup>

La piel de la cara está inervada por el par craneal V, el nervio trigémino. Sin embargo, sólo sus 2 ramas caudales (maxilar y mandibular) inervan derivados del primer arco faríngeo. El par craneal V es el principal nervio sensitivo de la cabeza y el cuello y el nervio motor de los músculos de la masticación. Sus ramas sensitivas inervan la cara, los dientes y las mucosas de las cavidades nasales, el paladar, la boca y la lengua.<sup>4</sup>

### 1.4.2 Histología y anatomía

#### **Tejido conjuntivo.**

Las fibras, formadas principalmente por colágeno, forman los tendones, las aponeurosis, las capsulas de los órganos y las cubiertas que rodean al sistema central (meninges). Las fibras también constituyen las trabéculas y las paredes existentes en el interior de diversos órganos, y son el componente más resistente de la estroma (tejido de sostén) de los órganos.

Las células del tejido conjuntivo son: fibroblastos, macrófagos, mastocitos, células plasmáticas, células adiposas y leucocitos.



## **Fibroblastos**

Los fibroblastos sintetizan proteínas colágeno y elastina, además de los glucosaminoglucanos, los proteoglucanos y las glucoproteínas de adhesión múltiple que forman parte de la matriz extracelular. Los fibroblastos son las células más abundantes del tejido conjuntivo y son capaces de modular su capacidad metabólica, lo que se refleja en su propia morfología.

Los fibroblastos poseen un citoplasma abundante con numerosas prolongaciones. Su núcleo es ovoideo, grande y poco cromático, con una cromatina fina y un nucléolo prominente. El citoplasma muestra cantidades abundantes de retículo endoplasmático rugoso y un complejo de Golgi bien desarrollado.

Los fibrocitos tienen un menor tamaño que los fibroblastos y suelen presentar una configuración fusiforme. Poseen pocas prolongaciones citoplasmáticas y un núcleo más pequeño, más cromático y más alargado que el fibroblasto.

Su citoplasma es acidófilo y tienen una escasa cantidad de retículo endoplasmático rugoso.

Los fibroblastos no suelen dividirse en los adultos, excepto cuando el organismo necesita fibroblastos adicionales.

## **Fibras**

Los tres tipos principales de fibras del tejido conjuntivo son las fibras colágenas, las fibras reticulares y las fibras elásticas. Las fibras colágenas y las fibras reticulares están constituidas por la proteína colágeno, mientras que las fibras elásticas están formadas principalmente por la proteína elastina.

La distribución de estos tres tipos de fibras varía en las distintas formas de tejidos conjuntivos. Hay dos sistemas de fibras: el sistema colágeno, constituido por las fibras colágenas y reticulares, y el sistema elástico, formado por las fibras elásticas, elastínicas y oxitalánicas. Las propiedades del tejido vienen dadas por el tipo predominante de fibra, tal como ocurre con el tejido elástico que es una variedad de tejido conjuntivo que muestra una gran elasticidad debido a su gran riqueza en fibras elásticas.





## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



El colágeno constituye un tipo de familia de proteínas seleccionadas durante la evolución para ejercer diferentes funciones (principalmente estructurales). Estas proteínas se denominan globalmente como colágeno y las formas principales de los distintos tipos se encuentran en la piel, el hueso, el cartílago, el músculo liso y la lámina basal.

El colágeno es el tipo de proteína más abundante en el organismo y representa el 30% de su peso seco. Los colágenos de los vertebrados constituyen una familia de proteínas producidas por distintos tipos celulares, que se caracterizan por su composición química, sus características morfológicas, su distribución, sus funciones y sus procesos patológicos. Actualmente, la familia de los colágenos está constituida por más de 20 tipos genéticamente diferentes.

La síntesis de colágeno se produce inicialmente en un grupo restringido de células del tejido conjuntivo, como los fibroblastos, los osteoclastos, los condroblastos y los osteoclastos. Los principales aminoácidos que constituyen el colágeno son la glicina (33,5%), la prolina (12%) y la hidroxiprolina (10%). Algunos aminoácidos, como la hidroxiprolina y la hidroxilosina, son característicos del colágeno.

Las fibrillas de colágeno se forman por la polimerización de unidades moleculares alargadas denominadas tropocolágeno, que tienen una longitud de 280 nm y un diámetro de 1,5 nm. El tropocolágeno está formado por tres subunidades (cadenas polipeptídicas) dispuestas en triple hélice.

Las fibrillas de colágeno son estructuras finas y alargadas con un diámetro variable (20 a 90 nm) cuya longitud puede ser de varios micrómetros. Poseen estriaciones transversales con una periodicidad característica de 64 nm determinada por la superposición de las moléculas de tropocolágeno. Las bandas oscuras se deben a la presencia de moléculas de aminoácidos ricos en radicales químicos libres, lo que hace que retengan una mayor cantidad de contraste (generalmente plomo) utilizado en la preparación de los tejidos para su estudio con el microscopio electrónico.



## **Piel**

La piel recubre la superficie del cuerpo y está constituida por una parte epitelial, de origen ectodérmico, la epidermis, y por otra parte conjuntiva, de origen mesodérmico, la dermis. Por debajo y en continuidad con la dermis se encuentra la hipodermis o tejido celular subcutáneo, que no forma parte de la piel, sólo le sirve de unión con los órganos subyacentes. La hipodermis es un tejido laxo que puede contener numerosas células adiposas, constituyendo el panículo adiposo.

La piel es uno de los órganos mayores, alcanzando el 16% del peso corporal. Gracias a la capa córnea de la epidermis, protege al organismo de la pérdida de agua y contra las fricciones. Por otra parte, a través de sus terminaciones nerviosas sensitivas recibe constantemente información sobre el ambiente y las envía al sistema nervioso central. Por medio de sus vasos sanguíneos, glándulas y tejido adiposo, interviene en la termorregulación del cuerpo. Sus glándulas sudoríparas participan en la termorregulación y en la excreción de diversas sustancias.

Un pigmento, producido y acumulado en la epidermis, la melanina, tiene una función protectora frente a los rayos ultravioleta. En la piel se sintetiza la vitamina D<sub>3</sub> por la acción de la radiación ultravioleta del sol a partir de precursores sintetizados por el organismo.

La unión entre la epidermis y la dermis es irregular. La dermis posee proyecciones, las papilas dérmicas, que encajan en entrantes de la epidermis, aumentando la cohesión entre estas dos capas. Los pelos, las uñas y las glándulas sudoríparas y sebáceas son estructuras anexas de la piel.

## **Epidermis**

Está constituida por un epitelio pluriestratificado pavimentoso queratinizado. En este epitelio las células más abundantes son los queratinocitos. La epidermis presenta también tres tipos de células: los melanocitos, las células de Langerhans y las de Merkel. Los melanocitos son células que se originan en la cresta neural del embrión e invaden la piel entre las semanas 12 y 14 de la vida intrauterina. Estas células producen un pigmento llamado melanina.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



El espesor y la estructura de la epidermis varían en función del lugar estudiado, siendo más gruesa y compleja en la palma de la mano y en la planta de los pies. En estas regiones alcanza un espesor de hasta 1,5 mm, vista desde la dermis hacia la superficie, cinco capas o estratos:

Estrato basal, constituido por células prismáticas o cuboides que descansan sobre una lamina basal que separa la epidermis de la dermis, se denomina también germinativa. Presenta una actividad mitótica y es responsable, junto con el estrato espinoso de la constante renovación de la epidermis.

Se calcula que la epidermis humana se renueva cada 15 a 30 días, dependiendo principalmente del lugar y de la edad de la persona.

Estrato espinoso, constituido por células poligonales cuboides o ligeramente aplanadas, de núcleo central, citoplasma con pequeñas expansiones que contienen haces de filamentos de queratina (tonofilamentos).

Los filamentos de queratina y los desmosomas desempeñan un papel relevante en el mantenimiento de la cohesión entre las células de la epidermis y en la resistencia a la fricción. En el estrato espinoso también existen células madre de los queratinocitos. La mitosis se produce en el estrato basal y, en menor número, en este estrato.

Estrato granuloso, con solo 3-5 hileras de células poligonales aplanadas, núcleo central y citoplasma cargado de gránulos basófilos, denominados gránulos de queratohialina, que no están rodeados por una membrana y que contienen una proteína rica en histidina fosforilada y también proteínas que contienen cistina.

Estrato lúcido, es más evidente en la piel gruesa y está formado por una delgada capa de células aplanadas, eosinófilas y translúcidas, cuyos núcleos y orgánulos citoplasmáticos serán digeridos por enzimas lisosomales y desaparecerán. El citoplasma presenta numerosos filamentos de queratina, compactados y rodeados por material electrodensito. También pueden verse desmosomas entre las células.

Estrato córneo, cuyo espesor es muy variable y está constituido por células planas, muertas y sin núcleo. El citoplasma de estas células aparece repleto de queratina.



### **Células de Langerhans**

Son células muy ramificadas que se localizan en toda la epidermis entre los queratinocitos, aunque pueden ser más frecuentes en el estrato espinoso. Estas células se originan a partir de células precursoras de la médula ósea que son transportadas por la sangre circulante. Estas células son capaces de captar antígenos, procesarlos y presentarlos a los linfocitos T, participando en la estimulación de estas células. Por consiguiente, desempeñan un papel relevante en las reacciones inmunológicas cutáneas.

### **Dermis**

Es el tejido conjuntivo en el que descansa la epidermis y une la piel con el tejido celular subcutáneo o hipodermis. La dermis presenta un grosor variable en función con la región observada, alcanzando un máximo de 3 mm en la planta del pie. Su superficie externa es irregular, observándose salientes denominados papilas dérmicas, que acompañan los entrantes correspondientes de la epidermis.

La dermis está constituida por dos capas, de límites pocos claros: la papilar, superficial, y la reticular, más profunda.

La capa papilar es delgada y está formada por tejido conjuntivo laxo que forma las papilas dérmicas. En esta capa se han descrito fibrillas esenciales de colágeno que se insertan en la lámina basal y penetran profundamente en la dermis. Estas fibrillas contribuyen a unir la dermis a la epidermis.

La capa reticular, más espesa, está constituida por tejido conjuntivo denso. Ambas capas contienen muchas fibras del sistema elástico, responsables en parte de la elasticidad de la piel.

Además de los vasos sanguíneos y linfáticos y de los nervios, en la dermis también están presentes las siguientes estructuras de la epidermis: folículos pilosos, glándulas sebáceas y glándulas sudoríparas.



## Hipodermis

Está formada por tejido conjuntivo laxo, que une de manera poco firme la dermis a los órganos subyacentes. Es la capa responsable del deslizamiento de la piel sobre las estructuras en las que descansa. Dependiendo de la región y del grado de nutrición del organismo, la hipodermis puede tener una capa variable del tejido adiposo que, cuando está desarrollado, constituye el panículo adiposo, el cual modela el cuerpo, constituye una reserva de energía y protege contra el frío.<sup>5</sup>

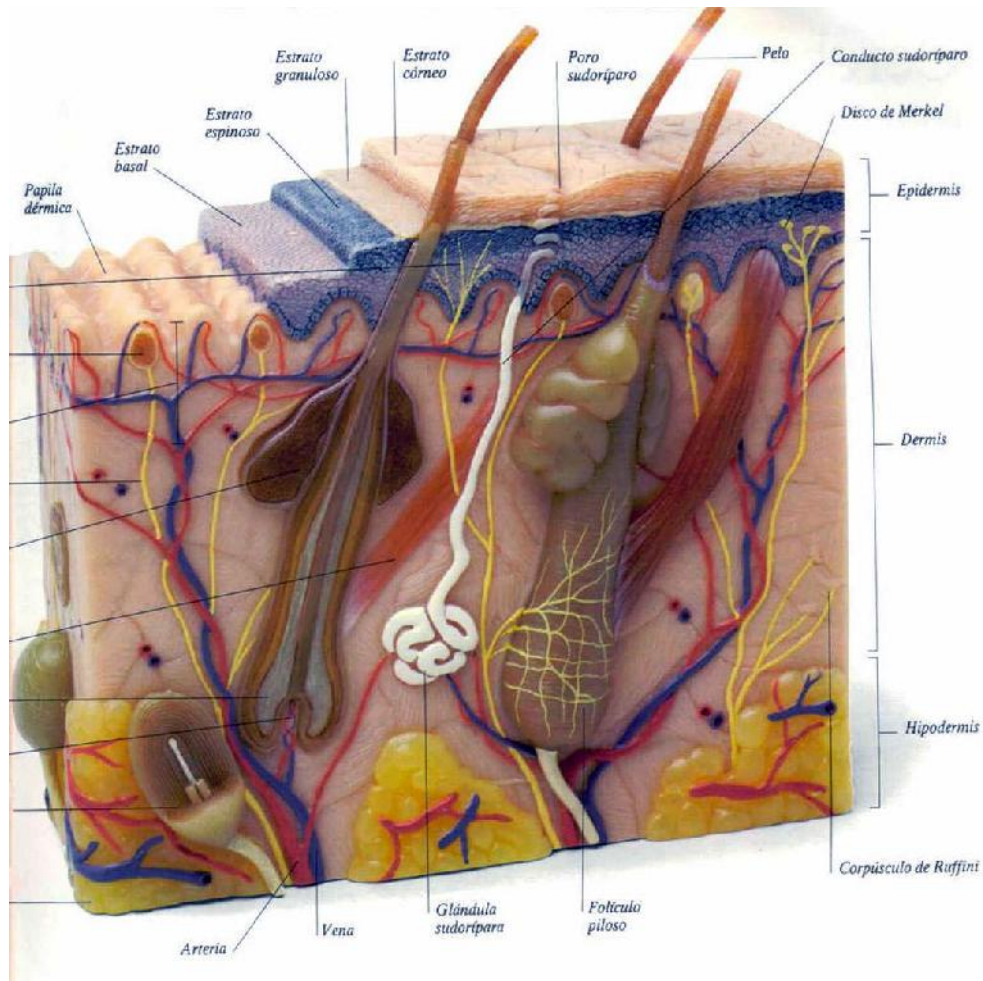


Figura 2. <sup>7</sup>



## **Producción y vida de los leucocitos**

Estos son los únicos elementos formes de la sangre que son células verdaderas con núcleo y los orgánulos usuales. Conocidos también como glóbulos blancos, constituyen menos del 1% del volumen de la sangre y son mucho menos numerosos que los glóbulos rojos. Como promedio hay entre 4 000 y 11 000 por  $\text{mm}^3$  de sangre.

Los leucocitos pueden salir de los capilares sanguíneos (diapédesis), y el sistema circulatorio es simplemente su medio de transporte a todas las regiones del cuerpo donde son necesarios para llevar a cabo una respuesta inflamatoria o inmunológica

Los leucocitos son decisivos para nuestra defensa contra las enfermedades y forman un verdadero "ejército" que lucha encarnizadamente contra la invasión de bacterias, virus, parásitos, toxinas y células tumorales tratando de protegernos.

## **Producción**

El proceso de producción de leucocitos, la leucopoesis, se estimula por hormonas generalmente conocidas como citocinas que caen dentro de dos familias de factores hematopoiéticos: las interleucinas, y los factores estimulantes de colonias, CSF por sus siglas en inglés (Colony Stimulating Factors). Mientras las interleucinas se denominan con números, por ejemplo, IL-3 o IL-5, los CSF se nombran de acuerdo al tipo de leucocito cuya producción estimulan, de esta forma, por ejemplo, los G-CSF estimulan la producción de granulocitos.

Al parecer, la liberación de las hormonas estimulantes responde a señales químicas específicas involucradas en el lanzamiento del ejército de leucocitos a luchar contra el ataque de un invasor.

El proceso comienza con la división de los hemocitoblasto (células precursoras de los elementos formes de la sangre) en dos ramas diferenciadas, las células madres mieloicas, y las células madres linfocíticas.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



La célula madre mieloica da lugar a otros elementos formes; por un lado genera el mieloblasto que producirá los granulocitos y por otro, el monoblasto que terminará como monocito.

Los mieloblastos acumulan lisosomas (gránulos que acumulan enzimas digestivas) y se convierten en promielocitos, para luego, los diferentes tipos de gránulos formados, diferencien las células en la etapa mielocítica como mielocito eosinofílico, mielocito nutrofílico y mielocito basofílico. En la próxima etapa los núcleos se distorsionan para producir las bandas de celulares (eosinofílica, neutrofílica y basofílica). Justo a continuación los granulocitos abandonan la médula ósea y entran al torrente sanguíneo para allí comenzar el proceso de la segmentación del núcleo que da lugar a los granulocitos maduros, eosinófilos, neutrófilos y basófilos. Los granulocitos pueden vivir entre 0.5 y 9 días y se cree que la mayoría de ellos mueren en combate con microorganismos invasores del cuerpo.

Con independencia de la similitud entre ellos, los dos tipos de agranulocitos tienen diferentes ancestros. De la misma forma que los granulocitos los monocitos se diferencian de la célula madre mieloica progresando a monoblastos, luego apromonocitos, para finalmente convertirse en monocitos.

En contraste, los linfocitos surgen de la célula madre linfoica para pasar a los estados de linfoblasto y prolinfocito. Tanto los promocitos como los prolinfocitos abandonan la médula ósea para viajar a los tejidos linfáticos donde se produce la transformación final. Los monocitos pueden vivir por varios meses, mientras que la vida de los linfocitos puede variar de algunos días a décadas.<sup>8</sup>



# EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

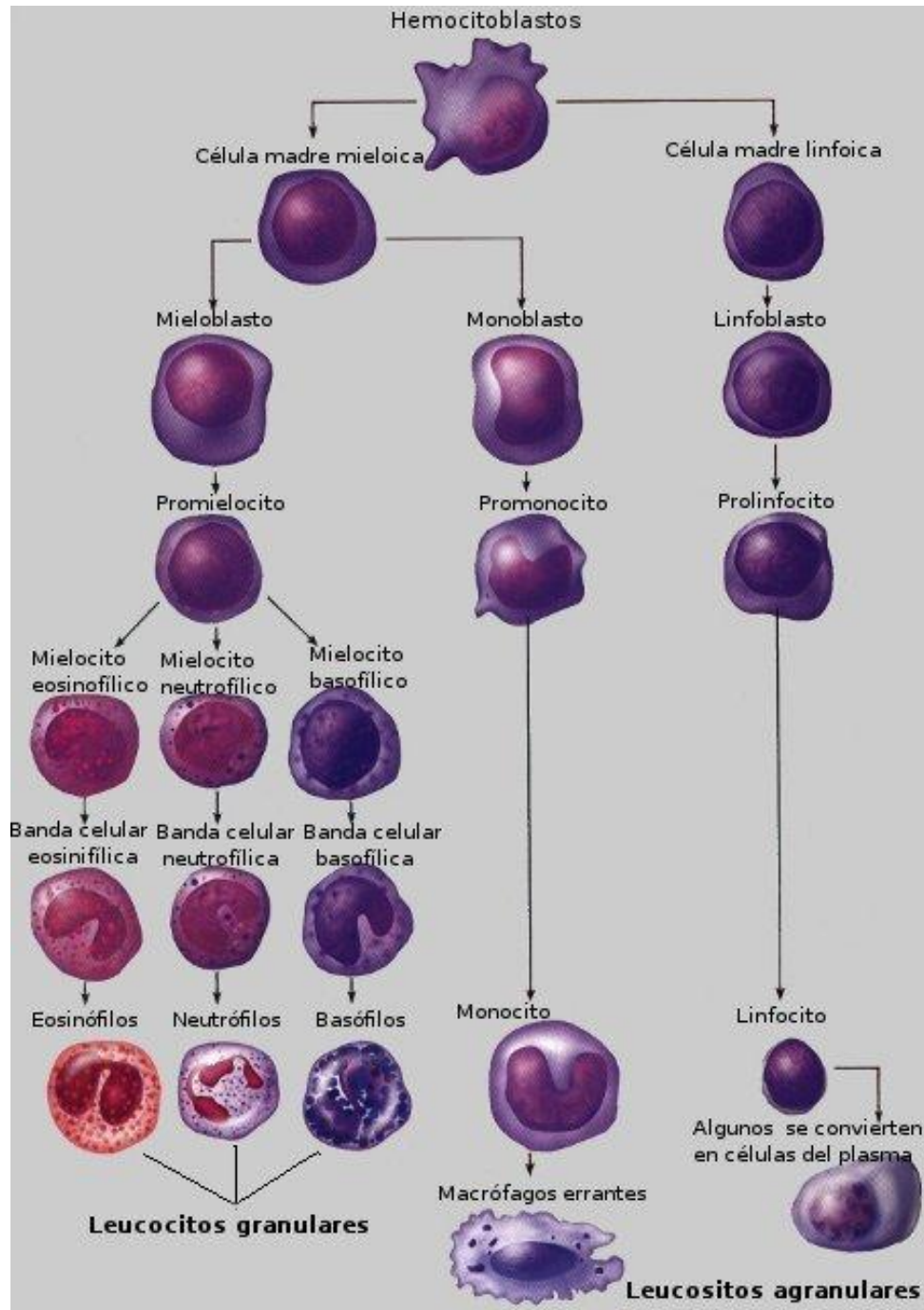


Figura 3. <sup>8</sup>





## Anatomía

La piel es un órgano complejo (no es un sistema ni un aparato) que forma una extensa capa variable en grosor que cubre todo el cuerpo. La extensión del órgano cutáneo es variable según la talla y la complejión del individuo. Una persona de 70 Kg que mida 1.70 m, está cubierta por 1.85 m<sup>2</sup> de piel, con volumen de 4000 cc, 2.2 mm de espesor promedio, un peso de 4,200 Kg lo cual equivale al 6% del peso corporal, más del doble del peso del hígado y el cerebro. Contiene 1,800 cc de sangre, un 30% de la sangre total del organismo.

La piel tiene las siguientes características: es lisa, continua, resistente, flexible, elástica, extensible, tersa, turgente, húmeda, sensual y bella. Por supuesto estos atributos varían mucho de persona a persona y aún en la misma persona.

Se puede decir que la piel tiene dos caras, la externa que expone al exterior y que nos separa del macrocosmos y la interna, íntimamente unida al organismo, al medio interno, al microcosmos. Está de tal modo sujeta a agresiones tanto del medio externo como del interno.

Superficie de la piel. La piel no es completamente lisa, presenta entrantes y salientes, depresiones y orificio. Las eminencias pueden transitorias como los conos pilosos que se forman por acción del músculo erector del pelo, dando a la piel el aspecto de "piel de gallina" y permanentes como los rafés, burletas, rollos o "llantas" y los pliegues losángicos que son surcos de más o menos profundidad que forman dibujos sobre la piel, en especial es las palmas de las manos y cara palmar de la punta de los dedos.

Los pliegues losángicos siguen en general la dirección de las líneas de torsión y se encuentran a nivel de las articulaciones (pliegues de flexión) e inserciones tendinosas.

Los orificios corresponden a la desembocadura de los folículos pilosebáceos ocupados por un pelo y de las glándulas sudoríparas. Se calcula que existen más o menos dos y medio millones de estos orificios en la piel de una persona adulta.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



**Grosor.** El grosor de la piel varía según las regiones y el estado nutricional del individuo, por ejemplo en los párpados y en el prepucio tiene un grosor de 0.7 a 1 mm, mientras que en la espalda, palmas y plantas, el espesor puede llegar hasta 3 mm.

**Color.** El color de la piel depende de varios factores. Es fundamental la cantidad del pigmento melánico que contiene, pero influye de manera importante la red capilar, la transparencia de las células epidérmicas e inclusive otros pigmentos como la hemosiderina y los carotenos. De la combinación de estos factores surgen los matices de colores conocidos, desde el blanco lechoso de los pueblos nórdicos hasta el negro bronceado de los africanos, pasando por la piel amarillenta de los orientales y la cobriza y morena de las razas americanas. Hay factores raciales y genéticos que determinan el color de nuestra piel.

**Complejidad de la piel.** Un cm<sup>2</sup> de piel posee 5 folículos pilosos, 15 glándulas sebáceas, 100 sudoríparas, 4 m de nervios y 1 m de vasos, 500 organelos sensitivos y 6 millones de células.

**Variaciones de lo normal.** Así como el color varía según la región cutánea, también puede haber variaciones en cuanto al grosor, textura y aspecto de la piel según los individuos y las regiones del cuerpo.

**Según el sexo.** La piel de la mujer es más fina, delicada, tersa, cubierta de un vello fino, aterciopelado: La piel del varón es gruesa, más áspera y está cubierta de un vello más grueso. Estas diferencias se notan después de la pubertad, porque la piel del niño y de la niña es semejante.

**Según la edad.** No es igual la piel del recién nacido que la del adolescente o la del viejo. La piel del recién nacido es fina, suave, delicada, de color rojizo. Viene cubierta de una capa de grasa y detritus celulares llamada vérnix caseosa que protege al niño del medio ambiente en su transición entre la protectora vida intrauterina y el inhóspito medio exterior; esta vérnix desaparece a los pocos días de nacido. Es importante señalar que el recién nacido presenta, en ocasiones una descamación de su piel que es normal y su color es entre rojizo y amarillento (ictericia fisiológica del recién nacido). La piel del recién nacido está hipodesarrollada, la epidermis es delgada y con hiperqueratosis, las papilas dérmicas están aplanadas y los anexos apenas desarrollados, su pH es más alcalino, por tanto es más lábil y fácil de ser agredida.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Cuando el niño es prematuro, la piel es más suave, más delgada, deja transparentar los vasos sanguíneos del tejido celular subcutáneo, hay cianosis peribucal y distal, y presenta un aspecto marmóreo por inestabilidad vasomotora. Los surcos plantares son escasos o ausentes y hay abundante lanugo persistente. El niño hipermaduro, en cambio, presenta lanugo, la piel está como apergaminada, pálida y con descamación abundante.

La piel del lactante y preescolar es menos grasosa que en el recién nacido, presenta inmadurez sudorípara que facilita padecimientos como la miliaria que es un brote de pápulas y vesículas debido a la oclusión del conducto sudoríparo (sarpullido). A esta edad suelen aparecer hemangiomas y nevos, así como algunas alteraciones genéticas. Conforme el niño crece la piel pierde más agua y sufre las agresiones del medio ambiente: surgen nevos, verrugas, efélides y diversas manchas producidas sobre todo por las radiaciones ultravioleta del sol, gérmenes y virus.

Llega la adolescencia y se inicia la producción de las hormonas sexuales: estrógenos y progesterona en la mujer y, testosterona en el hombre, éstas dos últimas van a producir cambios importantes en la piel debido al estímulo sobre las glándulas sebáceas: la piel pierde su tersura, se hace más áspera sobre todo en el hombre que notará la aparición de vello grueso, barba, bigote, pelo axilar y pubiano, se hace grasosa sobre todo a nivel de piel cabelluda, cara y tronco, notará la aparición de los conocidos barros y espinillas (acné) y también se iniciará el funcionamiento a pleno de las glándulas sudoríparas apocrinas que producirán un sudor de olor característico diferente al que presenta cuando se es niño.

A partir de la cuarta década de vida y en adelante serán patentes las señales de envejecimiento, aunque algunos piensan que la piel inicia su envejecimiento dentro de la vida intrauterina. En el envejecimiento de la piel entran en juego varios factores: el principal de todos es el paso del tiempo: cronoenvejecimiento y, en segundo lugar, la luz ultravioleta que se recibe desde el mismo momento del nacimiento en mayor o menor grado: fotoenvejecimiento. También influyen otros factores ligados con la herencia: el tipo de piel, el color (la piel blanca se envejece más tempranamente), los cuidados que se den a la piel, los factores nutricionales y el medio ambiente.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



La piel se va secando, pierde poco a poco su elasticidad, se presentan cambios importantes en el tejido conjuntivo (elastosis) y la atrofia hace su gradual aparición. La piel del anciano se seca, escamosa, adelgazada, casi transparente, deja traslucir los vasos sanguíneos, presenta telangiectasias, nevos, verrugas y queratosis, así como cambios de color: hiper o hipocromías. Se pierde el vello y el pelo de la cabeza (alopecia androgenética), pero en cambio los pelos de las cejas y las vibrizas se hacen más gruesas.

Según la topografía. La piel de los párpados no es igual a la de la planta de los pies o de la cara, hay variaciones en cuanto grosor, color y aspecto. Por ejemplo, en la cara existen numerosos folículos pilosos con grandes y lobuladas glándulas sebáceas que originan una piel grasosa, brillante, turgente que en cierta edad originan lesiones de acné (comedones, pústulas, abscesos) la piel cabelluda tiene numerosos folículos pilosebáceos, así como las zonas pilosas de axilas, pubis, barba y bigote, ahí son frecuentes las foliculitis y las micosis. Los pliegues son más alcalinos, también muy inervados y de pile más fina, las plantas y las palmas no tienen folículos pilosebáceos y tienen una capa córnea muy gruesa.

Los órganos genitales externos, areolas, pezones, son de color más oscuro las palmas y las plantas, en cambio, son más claras.

Es evidente que la topografía de las diversas enfermedades de la piel tiene mucho que ver con todas estas variaciones de la piel normal.

**Faneras o anexos de la piel.** Macroscópicamente consideramos el pelo y las uñas.

El pelo cubre casi toda la superficie de la piel, excepto palmas y plantas, labios, pezones, ombligo y tercera falange de los dedos de la mano. Es abundante en la piel cabelluda, axilas, pubis, cejas, pestañas, zonas de barba y bigote en el hombre. La pubertad hace crecer el pelo en estas zonas. El pelo es más grueso en el hombre, más fino en la mujer y en el niño, más grueso en el negro y en el pubis, axilas y más fino en cejas y pestañas.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



El pelo puede ser recto: lisotrico, rizado: cínotrico y lanoso: ulotrico.

Las uñas son apéndices córneos que cubren las puntas de los dedos de las manos y de los pies, resto de las garras de los animales, protegen a los dedos de traumatismos. Presentan en su base semilunar llamada lúnula de color más claro y un reborde delgado que une a la uña con la piel: la cutícula. La uña en sí, tiene tres partes: la raíz, el cuerpo o lámina y el borde libre. La raíz está cubierta por el repliegue ungueal proximal que en las partes laterales se continúan con los repliegues laterales. La lúnula sólo es visible en el dedo pulgar, en el resto de los dedos está cubierta por la cutícula. La cara interna de la uña, en su borde libre, se continúa con el hiponiquio, que es un engrosamiento hipodérmico subungueal. Bajo el cuerpo de la uña está el lecho ungueal ricamente vascularizado que se continúa con la matriz de la uña en su extremo proximal.

Las uñas de las manos tardan en crecer unos 3mm/mes y cuando se pierden tardan en reponerse completamente unos 160 días; en cambio en los pies este proceso es más lento, crecen apenas 0.5 mm/mes y se reponen entre 250 a 400 días. También aquí hay variaciones individuales, en algunas personas las uñas crecen más rápidamente que en otras. Esto tiene importancia en el tratamiento de algunas enfermedades ungueales.

**Clasificación de la piel.** La piel descama continuamente, sin embargo estas finas escamas no se ven debido a que se mezclan con el sudor y el sebo produciéndose un verdadero y natural cosmético. De acuerdo a esta capa que lubrica la piel, se habla cosméticamente de 6 tipos de piel: eudérmica, grasa, alípica, deshidratada, hidratada y mixta.

La piel eudérmica es una piel lisa, fina, lubricada y humedecida con equilibrio en su emulsión aceite en agua, se observa sobre todo en niños alrededor de los 5 a 6 años. La piel grasa se ve brillante, untuosa, debido a aumento de la secreción sebácea, es común en el adolescente sobre todo en la cara y el tronco, pero hay personas fuera de esta edad que presentan este tipo de piel, que por otra parte si bien favorece lesiones de acné, dermatitis seborreica o pitiriasis de la cabeza, también resiste más las infecciones, las micosis, las radiaciones lumínicas y se envejece más tardíamente.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



La piel alípica es seca debido a falta de secreción sebácea, en cambio la deshidratada es seca por falta de agua. La piel alípica se ve con frecuencia en niños y mujeres de raza nórdica, de piel blanca, es una piel frágil, irritable, pruriginosa a la menor irritación con inestabilidad neurovascular. También puede verse este tipo de piel en las manos de personas que usan detergentes o se enjabonan con mucha frecuencia, ya que la sosa de los jabones saponifica los lípidos de la piel y la secan. En cambio la piel deshidratada que a veces se asocia a la alípica, se observa en personas que se exponen mucho al sol, o en desnutridos que sufren un proceso de deshidratación general. En tales casos la piel se ve seca, escamosa, con marcada persistencia de sus pliegues. La piel deshidratada es común en el anciano, es decir el envejecimiento de la piel trae consigo una disminución importante de sus líquidos.

La piel hidratada puede verse fisiológicamente en los niños pequeños, en la mujer en los estados premenstruales y patológicamente en hipertiroidismo, enfermedad de Cushing. Se ve en tales casos una piel turgente, pastosa, húmeda. La piel mixta, reúne características de piel alípica y piel grasa y es frecuente observarla en mujeres que presentan, por ejemplo, piel grasa en el centro de la cara y seca en el resto del cuerpo.<sup>9</sup>

### **1.4.3 Anatomía patológica.**

En la revisión integral de la patogenia de SSc, se deben incorporar las tres manifestaciones cardinales de la enfermedad:

- 1) vasculopatía;
- 2) autoinmunidad de tipo celular y humoral, y
- 3) fibrosis visceral y vascular progresiva en múltiples órganos.

La autoinmunidad y la reactividad vascular alterada pueden ser algunas de las manifestaciones más tempranas de SSc. Según se piensa, la interrelación compleja entre los elementos anteriores, desencadena y después amplifica el proceso fibrótico.<sup>1</sup>



#### 1.4.4 Fisiología

La piel está muy lejos de ser una mera envoltura, un órgano inerte, tiene muchas e importantes funciones relacionadas con otros aparatos y sistemas, de tal manera que cuando estas funciones llegan a alterarse pueden producir importantes cambios en el organismo que puede llegar a la muerte. No se puede vivir con una piel afectada más del 60% como sucede en quemaduras extensas o en la enfermedad de Lyell y no se ha logrado aún producir un sustituto artificial de la piel que tenga un mínimo de funciones, apenas se está intentando el cultivo in vitro de células epidérmicas. Por ahora la piel es un órgano insustituible.

Funciones de la Piel
1. Órgano de la estética
2. Sensorial y erógena
3. Protectora
a) queratógena
b) melanógena
c) Sebácea
d) Sudorípara
e) Termorregulación
4. Metabólica
5. Inmunológica

Tabla 2.<sup>9</sup>



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Las funciones de la piel están de alguna manera relacionadas con la protección que este órgano ofrece al cuerpo.

**Órgano de estética.** En la piel reside una buena parte de la belleza del ser humano, es como la “fachada”, lo primero que se presenta a los demás y ello no es privativo del ser humano. El papel estético de la piel ha sido destacado por todos los pueblos de la tierra de ayer y de hoy, inclusive los adornos, las pinturas sobre la piel, los tatuajes, las deformaciones que se han usado por diversos pueblos primitivos y actuales, han tratado siempre de aumentar o destacar esa belleza según patrones diferentes a través del tiempo y de los pueblos.

Esta función se altera menudo y los motivos de consulta por problemas estéticos con muy frecuentes.

**Órgano de protección.** La piel es una barrera que protege al individuo de las agresiones externas merced a sus cualidades de integridad, cohesión, elasticidad. También por sus propiedades eléctricas, ya que tiene una carga negativa y por tanto permite el paso de partículas de carga y rechaza las de la misma carga. El manto ácido que la cubre, impide el desarrollo de hongos y bacterias (esterilización espontánea de la piel) y su flora normal impide el desarrollo de bacterias patógenas.

La piel tiene una función de barrera o impermeabilidad ya que los lípidos del epitelio se disponen en forma de mosaico que impiden la pérdida de agua y permiten la hidratación de los corneocitos. Regula también la entrada de otras sustancias algunas pueden penetrar dependiendo del peso molecular de la sustancia, carga eléctrica y lipofilia. La función barrera se altera en enfermedades inflamatorias crónicas como la dermatitis atópica, la psoriasis, las eritrodermias.

**Órgano sensorial.** Su profusa inervación le hace ser el órgano receptor de la sensibilidad por excelencia, de todo tipo: tacto, dolor, temperatura, presión y por tanto también punto de partida de reflejos que conducen también a la protección. Cuando una persona pierde la sensibilidad como en el caso de la lepra, se puede producir daños no sólo en la piel sino en estructuras más profundas.

La piel es también el principal órgano erógeno del cuerpo sobre todo en ciertas áreas como los labios, pabellones auriculares, cuello, pezones, regiones genitales y anoperineal.





## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



**Función de termorregulación.** La capa córnea, el sebo y el tejido celular subcutáneo son malos conductores del calor y por tanto muy buenos aislantes para evitar pérdidas de temperatura; a la vez la piel es sitio de fenómenos de radiación que permiten perder calor cuando aumenta la temperatura corporal. De la piel parten a través de terminaciones termosensibles, reflejos rumbo al hipotálamo para el control de la temperatura.

Otro mecanismo de termorregulación es a través de la sudoración. La piel responde al aumento de la temperatura ambiental con aumento de la sudoración y vasodilatación. La sangre circula como en un gran refrigerador por la piel, el sudor al evaporarse hace bajar la temperatura de la piel y de esa manera la sangre se enfría. Cuando por condiciones climatológicas no hay evaporación del sudor, se pierde agua en exceso y se cae en un estado de deshidratación.

**5. Piel y metabolismo en general.** La piel interviene en varios procesos metabólicos del organismo. Almacena agua y por lo tanto interviene en su relación, aunque sólo contiene un 64%, puede almacenar otro 17.7%. la eliminación del agua se hace por la transpiración y por la respiración invisible a través del funcionamiento de las glándulas sudoríparas. Se eliminan en 24 horas más o menos de 600 a 1000 cm de agua a través de estos mecanismos, más que lo que elimina el pulmón. Esta eliminación de agua varía según las condiciones climatológicas y la situación de reposo o ejercicio del individuo.

Igualmente, la piel es el órgano que contiene más cloro, hasta el 60% y regula también los electrolitos, eliminándose grandes cantidades de sodio cuando hay eliminación de agua. Por la piel se elimina CO<sub>2</sub> y se absorbe oxígeno, pero en forma mínima, no es una verdadera respiración, sino simplemente difusión de gases.

La piel puede absorber por la epidermis y el componente pilosebáceo: agua, grasas, sustancias hidro y liposolubles, esta propiedad permite el uso tópico de medicamentos como estrógenos, esteroides, vitaminas y otros y puede ser absorción muy importante, por ejemplo, cuando la piel está inflamada y se aplica el método oclusivo, es decir, cubriendo con plástico para favorecer su absorción.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



También es un órgano de eliminación, se elimina por el sudor: urea y creatinina como un verdadero emuntorio limitado y supletorio. Igualmente pueden eliminarse sustancias que están en circulación como la tiamina y el ajo.

La permeabilidad de la piel depende de cuatro factores:

1. Contenido de lípidos de la capa córnea.
2. Grado de hidratación de las capas cutáneas.
3. Tamaño de los corneocitos.
4. Grasas del estrato córneo.

Los más importantes en la función barrera de la piel son los lípidos.

**Función queratogena.** Es también parte de la protección que brinda la piel. La capa córnea y las Faneras están constituidas por queratina que es una proteína fibrosa formada de cadenas polipeptídicas paralelas y alargadas de la cual dependen su extensibilidad, cualidades que aumentan con el agua. Esta proteína es insoluble y resistente a la acción de enzimas y ácidos. La molécula de queratina está constituida por 18 aminoácidos, sobre todo por tirosina y cistina. Las cadenas longitudinales están unidas por otras transversales que le dan cohesión, como puentes de disulfuro e hidrogenooxigenados que pueden ser destruidos por el calor.

**Función sebácea.** El sebo, producto de las glándulas sebáceas, interviene en la lubricación de la piel y formación del manto ácido, ya que está formado por ácidos grasos libres y combinados y colesterol, con propiedades fungicidas y germicidas.

Esta función tiene variaciones según la edad, el sexo y sobre todo por influencia de los andrógenos que estimulan esta función. En cambio no tienen influencia ni los factores nerviosos (las glándulas sebáceas no tienen inervación neurovegetativa) ni las grasas de la alimentación que no acrecentan de manera importante la producción de sebo por estas glándulas.

**Función sudorípara.** Está ligada a la termorregulación y al metabolismo hidrosalino.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



**Función melanógena.** Reside en la formación de la melanina por parte de los melanocitos de la capa basal de la epidermis. En el citoplasma de estas células existen unos organelos llamados melanosomas en donde se realiza la síntesis de la melanina. Éste es un pigmento proteico complejo, de color apizarrado y derivado de sustancias aminadas, fundamentalmente de la tirosina. A partir de este aminoácido, mediante una complicada reacción con intervención de varias enzimas, sobre todo de la tirosinasa, se produce dioxifenil alanina (dopa) y ésta se transforma en melanina con la intervención de tirosinasa, cobre, iones sulfhidrilo y ácido ascórbico que impide su acción.

La función de la melanina es fundamentalmente la protección de la piel y tejidos subyacentes contra las radiaciones ultravioletas.

La cantidad de melanina varía según condiciones raciales, genéticas y ambientales de persona a persona, pero también en la misma persona, en las diferentes regiones del cuerpo.

La melanina formada en los melanocitos se distribuye entre los queratinocitos merced a las dendritas de los propios melanocitos, pero también es fagocitada por los melanófagos y llevada a la dermis. Asimismo existe formación de melanina en el folículo piloso y en ocasiones es a partir de ellos que se reinicia la pigmentación en algunos casos manchas hipo o acrómicas (vitíligo).

Hay dos clases de melanina, la eumelanina, la más abundante, de color más oscuro, y la feomelanina, de color rojizo o café amarillento por la presencia de cisteína común en los pelirrojos.

Otros pigmentos que participan en el color de la piel son la hemoglobina y la oxihemoglobina de la sangre, los carotenos, la tricosiderina que da el color rojo al cabello y un pigmento mal conocido llamado melanoide.

**Función inmunológica.** La epidermis es un órgano inmunológico de primera línea. La inmunología nació en la piel, en ella se realizaron las primeras inmunizaciones y se siguen haciendo; a través de ella se valora una buena parte de la respuesta inmune mediante las pruebas intradérmicas y las pruebas al parche, se mide la inmunidad celular mediante la sensibilización al dinitroclorobenceno. Es también en la piel donde se reflejan de manera especial y objetiva las diversas reacciones de hipersensibilidad, es un extenso órgano de choque, un gran blanco para las diversas respuestas inmunológicas del organismo.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



La epidermis es una capa de no más de 1mm de espesor, no sólo protectora a través de la formación de queratina por los queratinocitos o de la melanina por los melanocitos, sino como un órgano complejo responsable de la vigilancia inmunológica del individuo no únicamente contra agresores del medio ambiente, sino también contra neoantígenos procedentes del interior del propio organismo.

Para que se presente una respuesta inmune en un tejido son necesarios tres elementos básicos: células receptoras, procesadoras y presentadoras de antígenos, linfocitos T capaces de proliferar ante la presentación de antígenos y producción de citocinas y que puedan desencadenar y ampliar la respuesta del organismo ante tales antígenos.

La epidermis tiene tres elementos: Las células de Langerhans son células dendríticas, procedentes de la médula ósea y presentes sobre todo en la epidermis pero con capacidad de emigrar a la dermis y a los ganglios linfáticos. Se sabe en la actualidad que son capaces de detectar y procesar antígenos variados, mediante sus múltiples receptores, transmitir la información a linfocitos, los cuales estimulados, producen linfocinas que son capaces de dañar a la dermis.

Al queratinocito, la célula base de la epidermis, en años recientes se le descubrieron importantes funciones inmunológicas que lo igualan al timocito con quien comparte su mismo origen. Es capaz de secretar mediadores de la inflamación en sí como de la respuesta inmune, mediadores que antes se consideraban ser exclusivos de los linfocitos y los polimorfonucleares.

El principal mediador es la interleucina 1 (IL-1) que antes se conoció como factor epidérmico estimulante del timocito. Esta sustancia, familia de los polipéptidos, tiene funciones variadas: estimula el funcionamiento de las células B, la proliferación de fibroblastos, de prostaglandina E2, de producción de colágena por los fibroblastos, de proteólisis muscular, de fiebre después de la quemadura solar. También se sabe que intervienen en la proliferación del queratinocito por lo que se invoca su participación en procesos proliferativos de la epidermis como la psoriasis y la cicatrización de heridas.

Se sabe que el queratinocito es la principal fuente de IL-1, 1 g de estrato córneo humano contiene 106 unidades de IL-1, aunque también producen las células de Langerhans y otras células.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



También se sabe que el queratinocito segrega sustancias con acción semejante a la IL-3, que tiene acción sobre las células hematopoyéticas y de un factor estimulante de colonias de granulocitos y monocitos.<sup>9</sup>

### 1.4.4.1 Fisiopatología.

Se desconoce la causa de la ESP, pero se caracteriza por lesión vascular y producción excesiva de colágena normal. Las pruebas que indican que mediadores producidos por linfocitos T estimulan los fibroblastos para elaborar colágena apoyan la teoría que señala que algunos defectos en la inmunidad mediada por células aumentan la producción de colágena que da por resultado fibrosis.<sup>3</sup>

La incidencia de SSc aumenta en mineros expuestos al silicio.

Otras exposiciones ocupacionales vinculadas de manera tentativa con SSc incluyen la del cloruro de polivinilo, resinas epóxido y los hidrocarburos aromáticos que incluyeron tolueno y tricloroetileno. Entre los fármacos a los que se ha achacado ocasionar enfermedades similares a SSc están bleomicina, pentazocina y cocaína, así como algunos anorexígenos han sido vinculados con hipertensión pulmonar.

Es posible que algunos factores inhalados aún no identificados quizás intervengan en la génesis de la neumopatía intersticial que acompaña a la SSc. Señalamientos individuales y series que describen la aparición de SSc en mujeres con implantes de silicona en mamas han despertado sospechas y preocupación en cuanto a que la silicona puede tener una posible participación causal en la SSc. Sin embargo, estudios epidemiológicos a gran escala no han detectado pruebas de que surja un riesgo mayor de SSc.<sup>1</sup>

## 1.5 Cuadro clínico.

### Subclasificación:

Esclerodermia difusa. Afectación cutánea generalizada y visceral temprana, con progresión rápida. Se asocia con ANA contra la topoisomerasa I del ADN.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Esclerosis localizada (síndrome CREST). El acrónimo CREST hace referencia a calcinosis, fenómeno de Raynaud, disfunción esofágica, esclerodactilia y telangiectasias. Hay una afectación cutánea mínima (clásicamente, dedos de la mano y cara) con afectación visceral tardía y un curso relativamente benigno. Este tipo se asocia con anticuerpos contra el centrómero.<sup>6</sup>

La esclerodermia localizada se inicia con placas violáceas en la piel, que crecen, se induran y por último se pierden pelo y la capacidad de sudoración. En una fase posterior de la evolución de la enfermedad localizada, la lesión “prende” y se presenta como un área hipopigmentada o hiperpigmentada deprimida del nivel de la piel.

La esclerodermia localizada o lineal de cabeza y cara se denomina en golpe de sable y puede originar hemiatrofia facial; la que afecta las manos se llama acrosclerosis.<sup>3</sup>

- Induración cada vez más amplia de la piel.<sup>1</sup>
- Síntomas articulares que remedan a Artritis Reumatoide.
- Disfagia por la fibrosis esofágica (hasta el 50% de los pacientes)
- Afectación gastrointestinal que lleva a malabsorción, dolor intestinal u obstrucción.
- Fibrosis pulmonar, que causa insuficiencia respiratoria o del corazón derecho.
- Afectación cardíaca directa, que puede conducir arritmias o insuficiencia secundaria o infarto microvascular.
- Desarrollo de hipertensión maligna, que culmina en insuficiencia renal fatal.<sup>6</sup>



# EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.



Figura 4.<sup>21</sup>



Figura 5.<sup>22</sup>



Figura 6.<sup>23</sup>



## 1.6 Diagnóstico.

El diagnóstico de SSc se plantea principalmente con bases clínicas y suele ser directo en personas con la enfermedad establecida. La presencia de induración cutánea, con características de distribución simétrica clásica, acompañada de las típicas manifestaciones de vísceras y órganos, corrobora el diagnóstico con un alto grado de certeza.

Las entidades patológicas pueden acompañarse de induración de la piel, pero elementos como las características de distribución de las lesiones cutáneas, junto con la ausencia de fenómeno de Raynaud con las típicas manifestaciones en vísceras u órganos o autoanticuerpos específicos de SSc, diferencia los trastornos en cuestión, de la SSc.

En ocasiones, se necesita la biopsia de todas las capas de la piel para corroborar el diagnóstico de esclerodema, escleromixedema o fibrosis sistémica nefrótica. En la lcSSc, el antecedente de fenómeno de Raynaud y los síntomas de reflujo gastroesofágico, aunados a la presencia de esclerodactilia y cambios capilares en la capilaroscopia del pliegue ungueal, a menudo en combinación con telangiectasia y calcinosis de la piel, permiten corroborar el diagnóstico. Signos muy útiles en el diagnóstico son la detección de las cicatrices en “depresión u hoyuelos” de las yemas de los dedos y los signos radiográficos de fibrosis en los lóbulos inferiores de los pulmones.

El fenómeno primario de Raynaud es un cuadro benigno común que debe diferenciarse de la SSc incipiente o limitada. La microscopia del pliegue ungueal es particularmente útil en dicha situación, porque en el fenómeno primario mencionado son normales los capilares de dicho pliegue, en tanto que se detectan anomalías capilares en la SSc y también autoanticuerpos en suero antes de que surjan otras manifestaciones de la enfermedad.

Quizá sea difícil corroborar el diagnóstico de SSc en sus comienzos.

En el caso de dcSSc, los síntomas iniciales suelen ser inespecíficos y provenir de la inflamación. Los pacientes señalan fatiga, hinchazón, adolorimiento y rigidez y, al principio, tal vez no aparezca el fenómeno de Raynaud. En la exploración física, se puede detectar edema difuso de extremidad superior y dedos “regordetes”.





## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.



En un lapso de semanas a meses, aparecen el fenómeno de Raynaud y el cuadro clínico característico acompañado de induración cada vez más amplia de la piel. La presencia de autoanticuerpos contra núcleo y SSc específicos confiere al diagnóstico gran especificidad. El fenómeno de Raynaud con úlceras en las yemas de los dedos y otros signos de isquemia digital, acompañados de telangiectasia, dismotilidad en la zona del esófago, ILD o PAH inexplicados o hipertensión acelerada con insuficiencia renal, en ausencia de induración de la piel, sugiere el diagnóstico de SSc sin esclerodermia. Estos pacientes pueden tener anticuerpos contra centrómeros.<sup>1</sup>



Figura 7.<sup>20</sup>



Figura 8.<sup>20</sup>

### 1.6.1 Diagnóstico diferencial.

- Artritis reumatoide.
- Lupus eritematoso sistémico.
- Miositis.
- Conjuntivopatía indiferenciada.<sup>1</sup>

### 1.7 Tratamiento.

No existe ningún medicamento efectivo en estos casos. Los corticoesteroides que son de utilidad en las otras dos colagenopatías, aquí son totalmente inefectivos, apenas pueden atrofiar más la piel y disminuir la esclerosis en las formas localizadas. Por vía sistémica son ineficaces en la esclerodermia generalizada.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



La fototerapia es otro recurso con el que se cuenta en la actualidad para tratar la esclerosis cutánea, sobre todo en la modalidad UVA asociada a psoralenos orales. El mecanismo aparente de esta forma de fototerapia es la de inducir apoptosis y favorecer la actividad de la colegenasa I.

El metotrexate es un recurso utilizado para casos de evolución rápida, sin embargo, debe tenerse en cuenta sus efectos hepatotóxicos.

La colchicina que puede disminuir la actividad de los fibroblastos ha sido recomendada por Alarcón Segovia, las dosis son de 1 a 2 mg según tolerancia del paciente por día, produce gastritis. Los resultados son inconstantes también, en casos de esclerodermia localizada parece que marcha mejor que la variedad sistémica.

La reserpina a altas dosis hasta de 5 a 7.5 mg por día puede ser de alguna utilidad sobre todo en los síntomas del fenómeno de Raymond, lo mismo que la acetilcolina para la disfagia.

Recientemente hay reportes del uso de calcitriol en el tratamiento de la esclerodermia sistémica progresiva, pero debe tenerse cuidado con los niveles del calcio.

La fisioterapia es menos útil que en los casos de dermatomiositis, pero también se aconseja.

Otros tratamientos referidos en la literatura cuya eficacia en el manejo de la esclerodermia aún se discute son: dapsona, griseofulvina, cloroquinas, ciclosporina, inmunoglobulina intravenosa, acitretin, entre otros. 9

Hasta la fecha, ningún tratamiento modifica en grado notable la evolución natural de la esclerosis sistémica. A diferencia de ello, múltiples intervenciones son muy eficaces para aplacar los síntomas y para hacer lenta la evolución del daño acumulativo de órganos. En los últimos 25 años, se ha observado una disminución importante de la mortalidad por la enfermedad.

Muchos enfermos son tratados con combinaciones de fármacos que actúan en aspectos diferentes de la enfermedad.<sup>1</sup>



### **Tratamiento de modificación de la enfermedad: fármacos inmunodepresores**

Los inmunodepresores que son eficaces en otras conjuntivopatías casi nunca lo son tanto o definitivamente no brindan beneficio en la SSc.

Los glucocorticoides pueden ser útiles para aplacar la rigidez y la molestia sorda en las etapas iniciales de la dcSSc, pero no influyen en la evolución de la afectación cutánea o de órganos internos.

El empleo de ciclofosfamida se ha estudiado de manera amplia, ante su eficacia en el tratamiento de la vasculitis, el lupus eritematoso sistémico y otras enfermedades autoinmunitarias.

### **Tratamiento antifibrótico**

La fibrosis hística sistémica daña de forma progresiva órganos en la dcSSc y, por esa razón, los fármacos que interfieren en el proceso fibrótico constituirían una estrategia racional en el tratamiento.

Se ha utilizado de manera extensa la d-penicilamina y estudios en retrospectiva en SSc denotan que tal fármaco estabilizó y mejoró la induración de la piel, impidió la afectación de nuevos órganos internos y prolongó la supervivencia.<sup>1</sup>

La penicilamina a dosis de 250 mg. al día como dosis inicial. Es un medicamento delicado, puede producir anemia, problemas gastrointestinales, lesiones tipo LE, o tipo pénfigo.<sup>9</sup>

### **Tratamiento vascular**

El objetivo de éste es controlar el fenómeno de Raynaud, evitar la aparición de complicaciones isquémicas e inducir la curación de ellas, así como identificar la evolución de la vasculopatía obliterante.

A menudo se utilizan antagonistas de los conductos de calcio, como la nifedipina o el diltiazem, pero éstos sólo generan beneficio moderado y su empleo suele ser limitado por efectos adversos (palpitaciones, edema de zonas declive y obnubilación pasajera). Los inhibidores de la ACE (Enzima Convertidora de Angiotensina) no disminuyen la frecuencia ni la intensidad de los episodios, pero los antagonistas del receptor de angiotensina II como el losartán, son eficaces y por lo común bien tolerados.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Algunos sujetos con fenómeno de Raynaud necesitan a veces antagonistas del receptor adrenérgico a (p. ej., prazosina); inhibidores de la 5-fosfodiesterasa (p. ej., sildenafil); inhibidores de la recaptación de serotonina (p. ej., fluoxetina), nitroglicerina tópica y prostaglandinas intravenosas. El ácido acetilsalicílico y el dipiridamol en dosis pequeñas impiden la agregación plaquetaria y quizá sean útiles como fármacos complementarios.

En individuos con úlceras isquémicas de dedos de las manos, el bosentán, antagonista del receptor de endotelina-1, aplaca la aparición de úlceras nuevas. Otras opciones en algunos pacientes con fenómeno intenso de Raynaud acompañado de isquemia, son la simpatectomía digital y las inyecciones locales de botulina de tipo A (botox) de los dedos.

La administración de estatínicos y antioxidantes por largo tiempo como una estrategia empírica, puede retrasar la evolución del daño y la obliteración vascular. La utilización de antagonistas de los conductos de calcio se ha acompañado de mejoría en el riego y la función del corazón en sujetos con SSc y afectación cardíaca.<sup>1</sup>

### **Tratamiento de complicaciones del tubo digestivo**

El reflujo gastroesofágico es muy habitual en la SSc, razón por la cual es necesario tratar tal complicación en todos los pacientes. El reflujo importante a veces surge sin síntomas que lo manifiesten.

Los inhibidores de la bomba de protones reducen el reflujo ácido y a veces se necesita utilizarlos en dosis relativamente grandes. La hemorragia del tubo digestivo repetitiva por ectasia vascular en el antro gástrico (estómago “en sandía”) puede tratarse con fotocoagulación por láser.

La proliferación excesiva de bacterias debido a la dismotilidad del intestino delgado origina timpanismo abdominal y diarrea y puede causar malabsorción y deficiencia nutricional grave. La proliferación bacteriana se puede erradicar con ciclos breves de antibióticos de amplio espectro, en un sistema rotatorio, como con metronidazol, eritromicina y tetraciclina. La hiperalimentación parenteral está indicada en caso de surgir desnutrición. La hipomotilidad crónica del intestino delgado puede mejorar con octreótido.<sup>1</sup>



### **Tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar (PAH)**

Ésta no genera síntomas hasta etapa avanzada.

Cuando la PAH genera síntomas, habrá que emprender el tratamiento con un antagonista oral del receptor de endotelina-1 o un inhibidor de fosfodiesterasa, como el sildenafil. Los enfermos también necesitan diuréticos, anticoagulantes ingeribles y digoxina, cuando así conviene. Si se corrobora la hipoxemia habrá que administrar oxígeno complementario por medio de una cánula nasal, para evitar la vasoconstricción pulmonar secundaria inducida por hipoxia.

Se ha demostrado que los inhibidores de fosfodiesterasa de tipo 5 (como el sildenafil) poseen eficacia a breve plazo en la PAH y pueden utilizarse combinados con bosentán. Es posible administrar por vía intravenosa o infusión subcutánea continua análogos de prostaciclina, como el epoprosterenol o el trepostinilo o en inhalaciones frecuentes con un nebulizador. El trasplante de pulmón sigue siendo una opción para personas con PAH que surge en la SSc y en quienes es ineficaz el tratamiento médico.<sup>1</sup>

### **Tratamiento de las crisis renales**

La crisis renal por esclerodermia es una situación de urgencia médica, porque su culminación depende en gran medida de la magnitud del daño renal presente en el momento en que se emprenden medidas intensivas.

Es importante no usar fármacos que puedan ser nefrotóxicos y utilizar los glucocorticoides sólo si es absolutamente necesario y eso, en dosis pequeñas. Al aparecer la crisis renal por esclerodermia, habrá que emprender de inmediato el tratamiento a base de inhibidores de acción breve de la ACE, con el objetivo de lograr normalización rápida de la presión arterial.

La biopsia renal rara vez es útil en tal situación e incluso 66% de los enfermos necesita diálisis. Sin embargo, después de la crisis renal, en ocasiones es sustancial la recuperación de la función renal e incluso 50% de los pacientes puede interrumpir la diálisis.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



El trasplante renal es adecuado en personas que no pueden interrumpir la diálisis después de dos años. La supervivencia de enfermos de SSc, con trasplante renal, es similar a la que se obtiene con otras conjuntivopatías y pocas veces reaparece la crisis renal.<sup>1</sup>

### **Cuidados de la piel.**

La afectación cutánea en la esclerosis sistémica nunca amenaza la vida y se estabiliza e incluso muestra regresión espontánea con el transcurso del tiempo; por ambas razones, el tratamiento global de la enfermedad no debe basarse en los signos cutáneos.

Las manifestaciones inflamatorias de la afectación temprana de la piel se pueden controlar de manera eficaz con antihistamínicos de acción general y el uso cauto y breve de glucocorticoides en dosis pequeñas (<5 mg/día de prednisona). Datos de estudios retrospectivos han indicado que la D-penicilamina disminuyó la extensión y la progresión de la induración cutánea; sin embargo, tales beneficios no se corroboraron en un estudio prospectivo comparativo.

Se ha demostrado que la ciclofosfamida y el metotrexato ejercen efectos pequeños en la induración cutánea. La induración se acompaña de sequedad, y por ello los pacientes deben utilizar pomadas hidrófilas y aceites de baño. Son útiles los masajes regulares en la piel.

La telangiectasia quizá constituya un problema estético en particular si afecta la cara y el tratamiento con láser pulsado con colorantes puede tener beneficio a corto plazo.

Las úlceras en las yemas de los dedos deben ser protegidas con apósitos oclusivos para estimular la cicatrización y evitar la infección.

Las úlceras infectadas de la piel se tratan con antibióticos tópicos. Puede estar indicado el desbridamiento quirúrgico. Ningún tratamiento ha resultado eficaz para evitar que se formen los depósitos de calcio en partes blandas o para inducir su disolución.<sup>1</sup>



### 1.8 Pronóstico.

La esclerosis sistémica (SSc) hace que aumente de modo sustancial el peligro de muerte prematura con tasas de mortalidad ajustadas a edad y género cinco a ocho veces mayores en comparación con las de la población general.

En un estudio poblacional de sujetos con todas las modalidades de SSc, la mediana de supervivencia fue de 11 años. En quienes tenían la variante dcSSc, la supervivencia quinquenal y decenal fue de 70 y 55%, respectivamente, en tanto que en los pacientes con lcSSc los dos índices de supervivencia mencionados fueron de 90 y 75%, respectivamente.

El pronóstico de SSc guarda relación con la magnitud de la afectación de la piel que por sí misma es un elemento “indirecto” que orienta hacia la afectación de vísceras y órganos.

Las principales causas de muerte son PAH, fibrosis pulmonar, afectación de tubo digestivo y cardiopatía. La crisis renal por esclerodermia conlleva una mortalidad trienal de 30%. También contribuyen al incremento de la tasa de mortalidad el cáncer pulmonar y la tasa excesiva de fallecimientos de origen cardiovascular.

Entre los marcadores del pronóstico malo están: género masculino, grupo étnico afroestadounidense, edad avanzada para la fecha en que comienza la enfermedad, engrosamiento cutáneo extenso con afectación del tronco, manifestaciones de alteración notable o progresiva de vísceras y órganos, así como presencia de anticuerpos contra topoisomerasa-1 y antiRNA polimerasa III.

Elementos adicionales de anticipación de una mayor mortalidad (en la valoración inicial) incluyen incremento de la velocidad de eritrosedimentación, anemia y proteinuria. En un estudio, la supervivencia acumulativa durante nueve años, <40%, correspondió a pacientes con SSc con afectación extensa de la piel, capacidad vital pulmonar <55% de la cifra anticipada; notable alteración de tubo digestivo (pseudoobstrucción o malabsorción); pruebas de afectación cardiaca (arritmias o insuficiencia congestiva) o una crisis renal por esclerodermia.

La intensidad de PAH por sí misma guarda un vínculo de gran peso con la mortalidad y los individuos con SSc que tuvieron una media de presión



arterial pulmonar  $\geq 45$  mmHg tuvieron una supervivencia trienal de 33%. El hecho de contar con los inhibidores de la ACE contra la crisis renal por esclerodermia han tenido una influencia extraordinaria en la supervivencia y antes de que se contara con tales fármacos, la supervivencia anual  $< 10\%$  cambió a  $> 70\%$  en el caso de la supervivencia trienal, hoy día.<sup>1</sup>

## 2 ASPECTOS ODONTOLÓGICOS.

### 2.1 Manifestaciones orales.

En la esclerodermia, se ensancha de forma uniforme el ligamento periodontal a expensas del hueso alveolar circulante, en especial en los dientes posteriores. 3, 10

Calcinosis de los tejidos blandos que rodean los maxilares, se verán en radiografías dentales y pueden interpretarse erróneamente como lesiones intraóseas. 3

Labios con adelgazamiento y rigidez.<sup>3, 11</sup>

Disminución de la apertura oral.

El compromiso del esófago origina la disfagia.

La lengua puede endurecerse y ponerse rígida dificultando el habla y la deglución.

Pseudoanquilosis de la articulación temporo mandibular.<sup>11</sup>

Se pierden los pliegues cutáneos que rodean la boca y proporcionan a la cara un aspecto de máscara.

Cuando se afectan extensamente los tejidos de la cara y los músculos de la masticación, la presión ejercida origina resorción mandibular, en particular, en el ángulo, en la inserción del músculo masetero.

La presión continua también puede dañar la apófisis coronoides, el cóndilo o el área de inserción de los músculos digástricos.





## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Es posible que los pacientes también tengan afección oral secundaria al tratamiento farmacológico o xerostomía. Puede haber hiperplasia gingival secundaria a los bloqueadores del canal de calcio y pénfigo, discrasias sanguíneas o reacciones liquenoides como resultado de la penicilamina.

La xerostomía por el síndrome de Sjögren concurrente aumenta la susceptibilidad a caries dentales y enfermedad periodontal.<sup>3</sup>



Figura 9.<sup>24</sup>



## 2.2 DETERMINACIÓN DEL RIESGO EN LA CONSULTA DENTAL

La naturaleza dotó al ser vivo de lo necesario para adaptar su funcionamiento corporal ante cualquier tipo de contingencia, ya sea para el estado basal o para el estado de alarma extrema, y en cualquier condición los glucocorticoides tienen una importante función para mantener la homeostasis corporal.

Las personas sometidas a tratamiento con glucocorticoides representan un problema para el odontólogo. La mayoría de los pacientes que reciben o recibieron terapia con glucocorticoides tienen alto riesgo de desarrollar insuficiencia suprarrenal aguda cuando se presenta una situación de estrés.

La insuficiencia suprarrenal aguda o crisis suprarrenal ocurre por disminución del efecto tisular de glucocorticoides, mineralocorticoides suprarrenales, o ambos, lo cual pone en peligro la vida del paciente en pocas horas o días según la gravedad del cuadro y la presencia o no de padecimientos intercurrentes, en particular procesos infecciosos agudos. Cuando se trata a un paciente con antecedentes de uso de glucocorticoides se deberá obtener información precisa de la historia médica para evaluar el riesgo relativo de supresión hipófisis-suprarrenal y determinar la necesidad de tomar medidas profilácticas, así como reconocer y manejar una crisis suprarrenal aguda.<sup>12</sup>

### **Manejo odontológico de pacientes con terapia esteroidea.**

La mayoría de los pacientes que reciben o recibieron terapia con glucocorticoides tienen alto riesgo de desarrollar insuficiencia suprarrenal aguda cuando se presenta una situación de estrés.

La insuficiencia suprarrenal aguda o crisis suprarrenal ocurre por disminución del efecto tisular de glucocorticoides, mineralocorticoides suprarrenales, o ambos, lo cual pone en peligro la vida del paciente en pocas horas o días según la gravedad del cuadro y la presencia o no de padecimientos intercurrentes en particular procesos infecciosos agudos.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.



Acciones de los glucocorticoides
<b>Hueso y metabolismo del calcio</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Disminución de la absorción intestinal de calcio</li><li>• Disminución de la reabsorción tubular renal de calcio</li><li>• Estimulación de PTH</li><li>• Supresión de la actividad osteoblástica</li><li>• Disminución de la síntesis de colágena en hueso</li><li>• Estimulación de la actividad osteoclástica</li></ul>
<b>Piel</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Atrofia y fragilidad de la piel</li><li>• Inhibición de los fibroblastos</li><li>• Acné, alopecia</li><li>• Pérdida de la colágena y tejido conjuntivo</li></ul>
<b>Sistema cardiovascular</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Aumento del gasto cardiaco</li><li>• Aumento de la presión arterial</li><li>• Aumento del tono vascular periférico</li></ul>
<b>Riñón</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Aumento de la tasa de filtración glomerular</li><li>• Retención de sodio y agua, hipopotasemia</li><li>• Disminución de la reabsorción tubular de calcio</li></ul>
<b>Sistema inmunitario</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Disminuyen la liberación de sustancias ectoras en la inflamación</li><li>• Disminuyen el procesamiento del antígeno</li><li>• Disminuyen la producción y depuración de anticuerpos</li></ul>
<b>Sistema endócrino</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Inhiben la liberación y síntesis de hormona del crecimiento</li><li>• Inhiben la liberación de hormona liberadora de gonadotropinas</li></ul>
<b>Sistema metabólico</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Disminuyen la síntesis de proteínas</li><li>• Activan la proteólisis</li><li>• Disminuyen la síntesis de lípidos</li><li>• Promueven la gluconeogénesis hepática</li><li>• Aumento permisivo de la acción de glucagon y catecolaminas</li><li>• Aumento de glucógeno hepático</li><li>• Acción lipolítica</li></ul>
<b>Sistema hematológico</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Disminuye el número de linfocitos, monocitos y eosinófilos</li><li>• Aumentan los neutrófilos circulantes</li></ul>

Tabla 3.<sup>12</sup>



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



La respuesta a la situación de estrés está constituida por etapas: 1) reacción inicial de alarma; 2) resistencia, y 3) agotamiento. En esta condición se activa el sistema simpático-suprarrenal mediante secreción y liberación de catecolaminas, y se incrementa la actividad motora y metabólica del cuerpo humano. La respuesta al estado de estrés promueve la formación de los glucocorticoides y sus acciones consisten en favorecer la actividad del sistema simpático-suprarrenal; en ausencia de esteroides, la acción simpática se deprime al grado de ser mortal.

### **Factores precipitantes de crisis suprarrenal**

La suspensión de los glucocorticoides administrados con fines sustitutivos invariablemente desencadenará en corto plazo una crisis suprarrenal. Cuando los glucocorticoides se administran con fines farmacológicos, la suspensión rápida lleva implícito el riesgo de precipitar insuficiencia suprarrenal aguda, aunque existe una enorme variabilidad en la supresión del eje hipotálamo-hipófisis-suprarrenales.

En general, la supresión de glucocorticoides será mayor cuando el tiempo de utilización sea prolongado y las dosis utilizadas sean altas. El tiempo de recuperación del eje hipotálamo-hipófisis-suprarrenales puede ser desde unas pocas semanas hasta un año, lo que establece la necesidad de seguimiento por cualquier contingencia durante ese lapso.

Las situaciones de estrés requieren que el paciente modifique la dosis de glucocorticoides para prevenir el desarrollo de insuficiencia suprarrenal aguda.

Los principales factores predisponentes de una crisis suprarrenal son: suspensión del tratamiento con glucocorticoides, situaciones de estrés, infecciones, cirugías (incluyendo cirugía periodontal o endodoncia), anestesia, intoxicación por alcohol, estrés psicológico, hipotermia, infarto al miocardio, entre otros.



### **Cuadro clínico**

El cuadro clínico de la insuficiencia suprarrenal es resultado de un déficit combinado de glucocorticoides y mineralocorticoides, e incluye debilidad muscular, fatiga, pérdida de peso, hipotensión, náuseas, vómito, fiebre, dolor abdominal, diarrea, estreñimiento, hipoglucemia, síncope, alteración del estado mental. Si la insuficiencia suprarrenal es primaria, el paciente presenta hiperpigmentación cutánea, la cual es una manifestación cardinal y se observa como tinte oscuro, difuso, sobre todo en áreas expuestas al sol, en forma de manchas lentiginosas múltiples, en puntos de presión y sobre glúteos, periné, cicatrices, alrededor de los labios y mucosa bucal.

En el consultorio dental se puede presentar una crisis suprarrenal como progresión de deterioro del estado mental en el que el paciente puede evolucionar hasta el coma.

El diagnóstico se establece básicamente por los antecedentes y el cuadro clínico del paciente.

### **Consideraciones en el tratamiento dental**

Los pacientes que reciben glucocorticoides o que los tomaron recientemente requieren ciertas modificaciones en el tratamiento dental.

Se debe realizar una historia médica completa y evaluación dental, y establecer tratamiento provisional y tratamiento definitivo.

### **Terapia con glucocorticoides**

Los pacientes con insuficiencia suprarrenal conocida o con sospecha de ésta, incluidos aquéllos en tratamiento glucocorticoide crónico o reciente, precisan suplementos de glucocorticoides durante el periodo perioperatorio, así como durante las fases de mayor estrés fisiológico. Necesitan administración de glucocorticoides antes, durante y posiblemente después de la situación de estrés.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



El tratamiento de elección depende del régimen terapéutico utilizado, del estado físico del paciente, de la evaluación dental y del estrés implicado en el tratamiento planeado. La mayoría de los médicos subestiman el nivel de estrés asociado al tratamiento dental no quirúrgico; en este aspecto, el dentista debe evaluar cuidadosamente dicho punto.

A los pacientes que se someten a procedimientos dentales leves, que son la mayoría, hay que prepararlos adecuadamente el día del procedimiento duplicando la dosis de corticoesteroides, que se reducirá y se suspenderá o disminuirá hasta la dosis de mantenimiento al tercer día del posoperatorio, siempre y cuando no se complique la evolución del paciente.

Durante el periodo de estrés leve (cuadro gripal, extracción simple, traumatismo leve) se requiere duplicar la dosis utilizada. En estrés moderado (cirugía bajo anestesia local, extracción dental complicada) se requiere utilizar hidrocortisona, 100 mg, 1 h antes del procedimiento y continuar con 100 mg IV c/8 h durante el día de la cirugía. En estrés severo (cirugía mayor, neumonía, infección sistémica, temperatura elevada, traumatismo notable) se requiere utilizar dosis de hidrocortisona, 300 mg IV por día. En las enfermedades agudas de pacientes hospitalizados puede seguirse un protocolo similar, en el que se reduzcan los suplementos de glucocorticoides hasta que se llegue a la dosis de sustitución o mantenimiento a los tres a cinco días del proceso desencadenante.<sup>15</sup>

### **Hipertensión arterial**

La hipertensión arterial (HTA) es la elevación sostenida de la presión arterial sistólica, la diastólica, o ambas, que produce complicaciones sistémicas mortales. Según estimaciones actuales de la OMS, ocasiona una de cada ocho muertes en el mundo, lo cual la convierte en la tercera causa de muerte total. El riesgo de enfermedad cardiovascular comienza desde los 116 mmHg de presión sistólica y los 76 mmHg de la diastólica.



### Clasificación

- Hipertensión primaria o idiopática

La HTA se denomina esencial, primaria o idiopática (de causa desconocida) en 90% de los casos, de tal forma que la gran mayoría de los pacientes con este padecimiento que acudan a la consulta formarán parte de este grupo

- Hipertensión secundaria

Corresponde a 10% de los casos y se le denomina de esta manera por ser secundaria a otro padecimiento, principalmente nefropatías, problemas endocrinos, vasculares o neurógenos.

Es de gran importancia su diagnóstico, pues es la única hipertensión curable y debe sospecharse en pacientes jóvenes.

Se ha demostrado que hasta 12% de los pacientes que acuden al dentista llegan con HTA; de éstos, casi 50% no tienen diagnóstico previo. La relevancia de este hecho es notable porque los pacientes hipertensos están en riesgo, pues existe la posibilidad de que el procedimiento dental por realizar, los fármacos utilizados o el padecimiento subyacente eleve la presión a cifras peligrosas, incluso hasta precipitar infarto del miocardio o accidente cerebrovascular.

### Diagnóstico

El diagnóstico puede ser difícil de establecer en los primeros estadios de la enfermedad, porque muchos pacientes permanecen asintomáticos durante años y el único signo es la elevación sostenida de la presión (prehipertensión), demostrada al examen clínico.

El diagnóstico de síndrome de hipertensión se establece después de tres mediciones de la presión arterial separadas por una semana como mínimo (a menos que el paciente tenga presión sistólica > 210 mmHg, presión diastólica > 120 mmHg, o ambas), con un promedio de presión arterial diastólica 90 mmHg y una presión sistólica 140 mmHg para un adulto a partir de los 18 años de edad.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.



Si se obtiene una adecuada historia clínica y sobre todo si se mide la presión a todos los pacientes antes de iniciar cualquier procedimiento por banal que sea, el dentista podría prevenir o actuar a tiempo en una complicación. Y aún más, tener un diagnóstico y tratamiento oportunos. Según las estadísticas, una reducción de la presión arterial de 5 mmHg reduce el porcentaje de mortalidad por accidente cerebrovascular (ACV) hasta 14%, y por enfermedad cardiovascular hasta en 9%.

### Clasificación y manejo de la hipertensión arterial en adultos.

Clasificación Presión Arterial	PAS* mmHg	PAD* mmHg	Modificación Estilos de vida	Terapia Inicial Medicamento	
				Sin indicación imperativa	Con indicaciones imperativas (ver Tabla 8)
NORMAL	<120	y <80	Persuadir	No están indicados fármacos antihipertensivos	Medicamento (s) para indicaciones imperativas.‡
PREHIPERTENSIÓN	120-139	o 80-89	SÍ		
ETAPA 1 HIPERTENSIÓN	140-159	o 90-99	SÍ	Diuréticos tipo tiazidas para la mayoría. Puede considerar IECA, ARAII, BB, BCC o combinaciones.	Fármacos para indicaciones imperativas.‡ Otros fármacos antihipertensivos (diuréticos, IECA, ARAII, BB, BCC, según se necesite).
ETAPA 2 HIPERTENSIÓN	≥160	o ≥100	SÍ	Combinaciones de dos fármacos para la mayoría† (usualmente diuréticos tipo tiazidas y IECA o ARAII o BB o BCC).	

PAS, presión arterial sistólica; PAD, presión arterial diastólica.

Abreviaturas de los fármacos: IECA, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina; ARA II, bloqueadores de los receptores de angiotensina II; BB, beta bloqueadores; BCC, bloqueadores de los canales de calcio.

\* Tratamiento determinado por la categoría más elevada de presión arterial.

† La terapia combinada inicial debe usarse con cautela en quienes tienen riesgo de hipotensión ortostática.

‡ La meta terapéutica para pacientes con enfermedad renal crónica o diabetes es de <130/80 mmHg.

Figura 9.<sup>13</sup>





## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.



<b>Síntomas y signos de hipertensión</b>	
<b>Síntomas tempranos</b>  Cefalea occipital ocasional Visión borrosa Tinnitus Mareos Debilidad	<b>Signos tempranos</b>  Incremento de la presión arterial Estrechamiento de arterias de la retina Hemorragias retinianas
<b>Síntomas tardíos</b>  Disnea Adormecimiento de pies y manos	<b>Signos tardíos</b>  Papiledema Cardiomegalia Hematuria Proteinuria Insuficiencia cardíaca Angina de pecho Insuficiencia renal

Tabla 4.<sup>15</sup>

### **Insuficiencia cardíaca**

El síndrome clínico que caracteriza a la insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) es resultado de una serie de factores que invariablemente deterioran la función de bomba del corazón.

La ICC se define como la incapacidad del corazón para proveer un flujo sanguíneo adecuado a los órganos y tejidos, suficiente para cubrir sus demandas metabólicas. Esta entidad puede tener múltiples causas.

La enfermedad isquémica del corazón y la hipertensión arterial se consideran actualmente como las principales causas de ICC. Entre otras menos frecuentes, aunque no menos importantes, se hallan las secundarias a enfermedad valvular o enfermedad miocárdica primaria.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



### **Clasificación**

La insuficiencia cardiaca se ha clasificado como sistólica cuando el defecto primario es un trastorno de la contractilidad; diastólica cuando el problema radica en dificultad para el llenado de las cámaras cardiacas

La clasificación de la New York Heart Association (NYHA) incluye cuatro clases funcionales:

Clase I. Aquel sujeto que sólo tiene disnea con los grandes esfuerzos.

Clase II. Individuo que representa disnea con esfuerzos moderados, como las actividades de la vida diaria.

Clase III. Cuando la actividad física menor, como anudarse los zapatos, genera disnea.

Clase IV. Cuando la sintomatología se manifiesta en reposo.

La Asociación Americana del Corazón y el Colegio Americano de Cardiología han desarrollado un nuevo método para la clasificación de la ICC, que analiza la evolución y la progresión de la falla cardiaca en cuatro estadios:

Estadio A. Paciente con alto riesgo de desarrollar insuficiencia cardiaca, pero sin apariencia de anomalía estructural del corazón.

Estadio B. Paciente con anormalidad estructural en el corazón, pero que nunca ha tenido síntomas.

Estadio C. Pacientes con anomalía estructural y que tienen o han tenido síntomas de ICC.

Estadio D. Pacientes con síntomas terminales de falla cardiaca y que son refractarios a tratamiento estándar.



**Manifestaciones clínicas**

El paciente con insuficiencia predominantemente izquierda en sus primeras fases presenta datos crónicos de fatiga, astenia y adinamia. Cuando ésta evoluciona ocurre disnea, al inicio de grandes esfuerzos, luego de pequeños esfuerzos o inclusive de reposo, además de ortopnea, que es la necesidad de dormir en posición sentada y finalmente disnea paroxística nocturna. Una vez que la falla cardiaca izquierda es lo suficiente grave, el ventrículo derecho inicia su proceso de insuficiencia, por lo que el paciente presenta ingurgitación yugular, hepatomegalia, ascitis y edema vespertino de miembros inferiores. En un principio, uno de los síntomas más sutiles es la presencia de nicturia.

Signos y síntomas comunes en pacientes con ICC	
Signos	Síntomas
Polipnea	Fatiga
Estertores crepitantes	Disnea
Soplos cardiacos	Ortopnea
Ritmo de galope	Disnea paroxística nocturna
Ingurgitación yugular	Tos
Taquicardia	Trastornos del sueño
Llenado capilar retardado	Diaforesis
Edema periférico	Mareo, confusión
Hepatomegalia	Dolor torácico
Ascitis	Nicturia
Aumento de peso	Palpitaciones

Tabla 5.<sup>15</sup>

**Accidente cerebrovascular**

El accidente cerebrovascular es un proceso neurológico focal producido por la destrucción del tejido cerebral como ausencia de una hemorragia, trombosis, embolismo o insuficiencia vascular intracerebrales. Sinónimos de accidente cerebrovascular (ACV) son ictus y apoplejía cerebral.



## **Clasificación**

Los accidentes cerebrovasculares suelen clasificarse por su origen. Los dos tipos principales de ictus son el hemorrágico y el oclusivo, siendo los infartos lacunares una tercera clase de tipo ictus y su incidencia relativa.

### **Infarto lacunar**

Los infartos lacunares se encuentran entre las lesiones cerebrales más frecuentes. De pequeño tamaño (<5 mm de diámetro), suelen asociarse con hipertensión o diabetes mal controladas. Los infartos lacunares afectan las ramas de las arterias cerebrales profundas y tronco cerebral. El pronóstico de recuperación de los déficit producidos por un infarto lacunar suele ser bueno, con una resolución parcial o completa en las 4-6 semanas siguientes en muchos casos.

### **Infarto cerebral**

La forma más prevalente de ACV es el ictus oclusivo, que supone más del 85% de todos los ACV. Los ictus oclusivos suelen ser el resultado de enfermedad aterosclerótica y anomalías cardíacas. La trombosis de las arterias intra y extracraneales y la embolización cerebral desde distintos orígenes en el organismo son las principales causas de infarto cerebral. El infarto cerebral se puede definir como la muerte por isquemia del tejido nervioso (cerebral). La principal causa de isquemia es la prolongada disminución del flujo cerebral.

### **Ataque isquémico transitorio (AIT o TIA)**

El ataque isquémico transitorio (AIT), también denominado ictus incipiente o isquemia cerebral transitoria, se puede considerar como un “ictus temporal”, de la misma forma que la angina de pecho puede considerarse como una “parada cardíaca temporal”. Los ataques de isquemia transitoria se caracterizan por déficit neurológicos focales que duran menos de 24 horas. Estos ataques rara vez duran más de 8 horas y suelen resolverse en 15-60 min.



### **Hemorragia intracraneal**

La segunda categoría importante dentro de los accidentes cerebrovasculares es la hemorragia intracerebral, también denominada apoplejía. Se produce principalmente en personas de más de 50 años. La hemorragia intracraneal puede producirse en cualquier vaso sanguíneo, aunque lo más frecuente es que el sangrado se origine en las arterias.

Las dos causas principales de hemorragia intracerebral son la ruptura de aneurismas arteriales y la enfermedad vascular hipertensiva. Clínicamente, la mayoría de los accidentes de hemorragia intracerebral se producen al realizar las actividades habituales, en el trabajo, al levantar pesos o al hacer esfuerzos durante la defecación (factores que pueden definirse como de estrés físico), todos ellos asociados con elevaciones de la tensión arterial. La enfermedad cardiovascular es el factor que más limita al paciente post-ACV, por tanto, supone un elevado riesgo durante el tratamiento odontológico.<sup>18</sup>

### **Insuficiencia Renal Aguda**

La disfunción renal y la insuficiencia renal aguda producen una amplia variedad de manifestaciones, lo que depende de la causa subyacente. Aunque los síntomas iniciales pueden corresponder a la causa primaria, los pacientes tarde o temprano presentan un deterioro de la función renal. La insuficiencia renal puede deberse a hipovolemia por cualquier causa, cardiopatías, trastornos vasculares o trombóticos, enfermedades glomerulares, padecimientos que afectan a los túbulos renales, fármacos nefrotóxicos y diversos problemas anatómicos del aparato genitourinario.

### **Manifestaciones clínicas**

El deterioro de la función renal origina la acumulación excesiva de productos de desecho nitrogenados en el suero. Por lo general los pacientes tienen signos y síntomas del trastorno causal subyacente, pero a la larga aparecen los estigmas de la insuficiencia renal. A medida que los pacientes padecen una uremia más crónica, puede haber sobrecarga de volumen, hipertensión, edema pulmonar, cambios en el estado mental o síntomas neurológicos,



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.



náusea y vómito, problemas de huesos y articulaciones, anemia y aumento de la susceptibilidad a infecciones (una causa principal de muerte).

### Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Los antecedentes y la exploración física suelen proporcionar indicios de la causa. Los signos y síntomas del trastorno causal subyacente deben investigarse de manera exhaustiva. La exploración física debe orientarse a valorar signos vitales, estado de volumen, establecer la permeabilidad de las vías urinarias y el gasto, así como buscar signos de intoxicación química, utilización de drogas, daño muscular, infecciones o enfermedades sistémicas asociadas.

Los estudios diagnósticos comprenden examen general de orina, nitrógeno ureico sanguíneo y concentraciones de creatinina, electrólitos séricos, sodio y creatinina urinarios y osmolalidad urinaria. El análisis de estas pruebas permite clasificar a la mayoría de los pacientes como prerrenales, renales o posrenales. El cálculo de la excreción fraccionada de sodio ayuda a esta clasificación. Puede observarse un sedimento urinario normal en la insuficiencia prerrenal y en la posrenal, síndrome hemolítico-urémico y púrpura trombocitopénica trombótica. La presencia de albúmina puede indicar glomerulonefritis o hipertensión maligna.

#### Estudios de laboratorio útiles para el diagnóstico diferencial de la insuficiencia renal aguda

Prueba utilizada	Prerrenal	Renal*	Posrenal <sup>†</sup>
Sodio urinario (meq/L)	< 20	> 40	> 40
FE <sub>Na</sub> (%) <sup>‡</sup>	< 1	> 1	> 1
RF <sup>#</sup>	< 1	> 1	> 1
Osmolalidad urinaria (mOsm/l)	> 500	< 350	< 350
Creatinina orina: suero	> 40:1	< 20:1	< 20:1
Nitrógeno ureico sanguíneo: creatinina	> 20:1	10:1	> 10:1

\* FE<sub>Na</sub> puede ser menor de 1 en pacientes con insuficiencia renal intrínseca más glomerulonefritis, síndrome hepatorenal, necrosis tubular aguda por medio de contraste radiológico, insuficiencia renal aguda mioglobinúrica o hemoglobinúrica, rechazo de elutrieto renal y determinados fármacos (inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y antiinflamatorios no esteroideos).

<sup>†</sup> Se pueden ver índices similares a los prerrenales en las primeras etapas de la evolución de la obstrucción. Con la persistencia de la obstrucción, se deteriora la función tubular y los índices se parecen a los de las causas renales.

<sup>‡</sup> FE<sub>Na</sub> = [(sodio urinario/sodio sérico) ÷ (creatinina urinario/creatinina sérica)] × 100.

<sup>#</sup> RF = (sodio sérico ÷ [creatinina urinaria/creatinina sérica]) × 100.

Clave: FE<sub>Na</sub> = excreción fraccionada de sodio; RF = índice de insuficiencia renal.

Figura 10.<sup>14</sup>



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



En la necrosis tubular aguda se observan cilindros granulares. Se observa albúmina y cilindros eritrocíticos en caso de glomerulonefritis, hipertensión maligna y enfermedades autoinmunitarias. Se observan cilindros leucocíticos en nefritis intersticial y pielonefritis. Los cristales pueden estar presentes en caso de cálculos renales y determinados fármacos (sulfas, etilenglicol y medios de contraste radiográficos). La ecografía renal es el procedimiento radiológico de elección en la mayoría de los enfermos con insuficiencia renal cuando se sospecha obstrucción de vías urinarias altas e hidronefrosis. El Doppler de flujo a color permite valorar el flujo sanguíneo renal y el diagnóstico de causas de insuficiencia renal originadas en los grandes vasos.

La ecografía a la cabecera del enfermo permite diagnosticar con rapidez algunas causas tratables y sirve de guía para la rehidratación; el colapso inspiratorio de la IVC intrahepática puede representar una buena medida del volumen y de la reactividad a la administración de líquido.

La insuficiencia prerrenal es producida por trastornos que disminuyen el flujo sanguíneo renal y es la causa más frecuente de insuficiencia renal aguda extrahospitalaria (70% de los casos). También es un precursor frecuente de las causas isquémicas y nefrotóxicas de la insuficiencia renal intrínseca. Las causas frecuentes de insuficiencia prerrenal son estados hipovolémicos (vómito/diarrea, diuréticos y otros antihipertensivos, reducción de la ingestión), secuestro de líquidos (cirrosis, pancreatitis, quemaduras, choque séptico, otras), hemorragia o disminución del gasto cardíaco por disfunción cardíaca. La insuficiencia renal intrínseca tiene causas vasculares e isquémicas; las enfermedades glomerulares y tubulointersticiales también pueden ser la causa. La insuficiencia renal isquémica, tradicionalmente conocida como necrosis tubular aguda (ATN, acute tubular necrosis), en la actualidad se denomina lesión renal aguda. La ATN, debida a causas prerrenales graves y prolongadas, produce la mayoría de los casos de insuficiencia renal intrínseca; la ATN también es la causa más frecuente de insuficiencia renal intrahospitalaria. Las nefrotoxinas (tanto las prescritas por el médico como las ambientales) representan la segunda causa más frecuente de ATN. La hiperazoemia posrenal ocurre sobre todo en varones ancianos con obstrucción prostática avanzada. Las lesiones de los genitales externos (es decir, estenosis) también son causas frecuentes. La pérdida permanente e importante de la función renal ocurre en el curso de 10 a 14 días de obstrucción completa y se agrava con la infección de vías urinarias concomitante.<sup>14</sup>



### **Insuficiencia Renal Crónica y diálisis**

La nefropatía terminal (NT) consiste en un deterioro crónico, progresivo y bilateral de las nefronas, que primeramente produce uremia y después acaba por conducir a la muerte. La velocidad de destrucción y la gravedad de la enfermedad dependen de los factores causales subyacentes, aunque en muchos casos la causa se desconoce.

Algunas de las causas de NT son la diabetes mellitus, la hipertensión, la glomerulonefritis crónica, la enfermedad renal poliquística y el lupus eritematoso sistémico. Los factores hereditarios y medioambientales (p. ej., amiloidosis, nefropatía por inmunoglobulina A [IgA], exposición a sílice) también contribuye a la enfermedad.<sup>17</sup>

### **Secuelas y complicaciones**

La pérdida de nefronas genera una pérdida global de la función renal debido al mal funcionamiento tubular, la bomba de sodio pierde su eficacia y se produce la excreción del mismo. Junto con el sodio, también se excretan cantidades excesivas de orina diluida, que se manifiesta en la poliuria que se observa habitualmente.

Los pacientes con enfermedad renal avanzada desarrollan uremia, que siempre es mortal si no se trata. Los riñones enfermos son incapaces de manejar la súbita y significativa ingesta de sodio y agua, lo que contribuye al desarrollo de sobrecarga de líquido, hipertensión y riesgo de enfermedad cardíaca. Alrededor del 50% de la mortalidad anual de los pacientes con NT es atribuible a episodios relacionados con el sistema cardiovascular.

La pérdida de la filtración glomerular da lugar a la formación de compuestos nitrogenados no proteicos en la sangre (sobre todo urea), estado que se denomina azoemia. El nivel de azoemia sanguínea se determina como nitrógeno ureico (BUM). También se acumulan ácidos debido al deterioro tubular. La combinación de los productos de desecho produce acidosis metabólica, cuya principal consecuencia es la retención de amoníaco. En las fases finales del fracaso renal, la acidosis produce náuseas, anorexia y fatiga. Los pacientes tienden a hiperventilar, intentando compensar de forma respiratoria la acidosis metabólica.





## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



En el paciente con NT y acidosis, los mecanismos adaptativos ya están por encima de lo normal y cualquier aumento de la demanda puede tener consecuencias graves. Por ejemplo, la sepsis o una enfermedad febril pueden dar lugar a una acidosis profunda y resultar mortales.

Como es de esperar, se producen graves alteraciones electrolíticas en la insuficiencia renal. Ya se ha mencionado la depleción de sodio. Con la azoemia progresiva de los estadios finales, también puede desarrollarse hiperpotasemia, que se llega a ser especialmente evidente a medida que se disminuye la emisión de orina.

Los pacientes con NT presentan distintas anomalías hematológicas, por ejemplo, anemia, disfunción leucocitaria y coagulopatía. La anemia es una de las manifestaciones más familiares de la NT. Se debe a la menor producción de eritropoyetina por el riñón, la inhibición de la producción de eritrocitos, la hemólisis de los mismos, los episodios hemorrágicos y el acortamiento de la supervivencia de los eritrocitos. La mayoría de estos factores son el resultado de sustancias tóxicas no identificadas en el plasma urémico, así como otros factores.

Las defensas del huésped están comprometidas por las deficiencias nutricionales y los cambios en la producción y la función eritrocitaria. Consecuentemente, estos pacientes son más susceptibles a la infección.

Las diátesis hemorrágicas, caracterizadas por una tendencia a las hemorragias y equimosis anormales, son habituales entre los pacientes con NT y se atribuyen sobre todo a la agregación y la adherencia plaquetaria anormales, a la disminución del factor plaquetario 3 (FP3) y a la alteración del consumo de protrombina; la producción plaquetaria defectuosa también puede desempeñar un papel.

El aparato cardiovascular se ve afectado por una tendencia a desarrollar insuficiencia cardíaca congestiva, edema pulmonar o ambos. Sin embargo, la complicación más habitual es la hipertensión arterial, que se debe a la sobrecarga de líquidos. Se produce también hipertrofia del ventrículo izquierdo y puede comprometerse el aporte sanguíneo a través de los vasos coronarios. Este trastorno empeora por la anemia. Existe asimismo una tendencia a desarrollar aterosclerosis acelerada en los pacientes con NT y es frecuente la pericarditis.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Se observan distintos trastornos óseos en la NT, que se denominan globalmente con el término osteodistrofia renal. Con la disminución de la función de la nefrona, se produce una reducción de la filtración glomerular que genera un aumento del nivel del fosfato sérico.

### **Signos y síntomas**

Los pacientes con insuficiencia renal (síndrome urémico) pueden presentar retraso mental o depresión y llegar a la psicosis en los estadios finales. También pueden presentar hiperactividad muscular. La aparición de convulsiones es un hallazgo tardío que se correlaciona directamente con el nivel de azoemia.

Los pacientes con insuficiencia renal pueden presentar asimismo diferentes signos gastrointestinales. Son habituales la anorexia, las náuseas y los vómitos a medida que se generalizan la gastroenteritis y la úlcera péptica. Pueden producirse estomatitis, que se pone de manifiesto por la aparición de úlceras orales, y candidiasis. Pueden observarse asimismo parotiditis y un aliento de olor similar al de la orina. Estos pacientes suelen presentar malnutrición y diarrea.

La palidez de la piel y de las membranas mucosas debida a la anemia es muy habitual. La anemia contribuye también a la aparición de los síntomas de letargia, apatía y mareo. Se observa hiperpigmentación de la piel, que se caracteriza por un aspecto amarillo marronáceo producido por la retención de pigmentos de tipo carotenoide que normalmente se excretan por el riñón. Estos pigmentos pueden producir asimismo un prurito intenso. Un hallazgo ocasional interesante es la aparición de una capa blanquecina en la piel del tronco y de los brazos producida por los cristales de urea residuales que quedan sobre la piel cuando la transpiración se evapora (escarcha urémica).

Debido a las diátesis hemorrágicas que acompañan a la NT, los episodios hemorrágicos no son infrecuentes, en especial la hemorragia gastrointestinal oculta. Sin embargo, en los pacientes dializados, se controla mejor la uremia y las hemorragias suelen ser menos graves. Entre las manifestaciones se incluyen equimosis, petequias, púrpura y hemorragia gingival o de las membranas mucosas (epistaxis)



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Las manifestaciones cardiovasculares de la NT comprenden hipertensión, insuficiencia cardíaca congestiva (acortamiento de la respiración, ortopnea, disnea de esfuerzo, adema periférico) y pericarditis.

### **Hallazgos de laboratorio**

Existen varias pruebas para monitorizar la evolución de la NT, incluyendo análisis de orina, nitrógeno ureico sanguíneo, creatinina sérica, aclaramiento de creatinina, determinaciones electrolíticas y electroforesis de proteínas. La prueba más básica de la función renal es el análisis de orina, con especial atención a la densidad específica y a la presencia de proteínas.

El valor de la creatinina es una excelente determinación de la filtración glomerular y de la excreción tubular, y se utiliza habitualmente en forma de índice de aclaramiento en una muestra de orina de 24 horas. La creatinina sérica es relativamente constante, con un rango normal de 0.6- 1.20 mg. El nitrógeno ureico sanguíneo (BUN) es un indicador habitual de la función renal, pero no es tan específico como el nivel sérico de creatinina. El rango normal de BUN es de 8-18 mg/dl (3-6.5 mmol/l). El rango de sodio sérico es de 136-142 mmol/l, el de potasio sérico de 95-103 mmol/l y el de dióxido de carbono total de 22-26 mmol/l para sangre venosa.<sup>17</sup>

### **Insuficiencia Suprarrenal**

La insuficiencia suprarrenal (ISR) es una condición médica poco frecuente, pero potencialmente mortal, en particular cuando su diagnóstico se realiza en forma tardía. Sus manifestaciones clínicas son muy heterogéneas y pueden simular desde trastornos digestivos hasta neuropsiquiátricos. Por estos motivos, el médico debe tener un alto índice de sospecha de ISR.

Se considera que la vida se mantiene como resultado de una bien coordinada serie de eventos agudos y crónicos del eje hipotálamo-hipófisis-adrenal (HHA) y el sistema adrenomedular (SAM).

Como la gran mayoría de los sistemas endocrinos, trabaja en retroalimentación negativa y se establece a través de cortisol o cualquier glucocorticoide exógeno sobre el factor hipotalámico y adrenocorticotrópico.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



La ISR puede ser primaria o secundaria. De la primera, en los países desarrollados la más común es la adrenalitis autoinmune aislada o como parte de un síndrome poliendocrino y puede presentarse en cualquier género y edad con manifestaciones clínicas no específicas. En México, todavía las formas fímica o fúngica son las más prevalentes. La ISR secundaria se presenta con un tumor de la región hipotálamo-hipófisis asociado a panhipopituitarismo por crecimiento tumoral, cirugía o radioterapia. Los traumatismos o la cirugía craneal, no precisamente de causa hipofisiaria, también pueden originar ISR.

La supresión brusca de un tratamiento crónico con esteroides por cualquier vía y la falta de educación para modificar el esquema terapéutico durante una enfermedad intercurrente son factores predictivos para la presentación de ISR. Por otro lado, en la historia clínica se debe considerar si existen medicamentos que interfieran con las acciones de los esteroides a nivel celular, mitocondrial y lítico como ketoconazol, anticonvulsivos, barbitúricos o ciertos antibióticos, los cuales representan un riesgo para el desarrollo de la ISR si se mantiene el esteroide a dosis fijas y no se reconoce la interacción medicamentosa.

Los signos y síntomas de la ISR son numerosos, no específicos y pueden ser de presentación gradual o de inicio súbito, siendo el factor desencadenante de crisis la deficiencia de mineralocorticoides, por lo que la hipotensión es una manifestación temprana que puede variar desde ortostatismo hasta un estado grave por déficit de presión de volumen.

Además se incluyen náuseas, vómito, dolor abdominal, anorexia, diarrea y estreñimiento, pueden existir modificaciones cognoscitivas del sistema nervioso central desde cambios de conducta que pudieran considerarse que están incluidos por ambiente, edad, entre otros, hasta estados graves con trastornos de la consciencia.

Por otro lado, se puede sospechar ISR crónica, por la hiperpigmentación cutánea y de mucosas, a consecuencia del incremento de ACTH y MSH, lo cual se observa como un oscurecimiento en regiones como manos, aréolas mamarias, codos y en cicatrices de cirugías previas. El odontólogo puede buscar en la mucosa oral placas de color negro azulado, además de diferentes tipos de úlceras que pueden aparecer en cualquier parte dentro de la boca, incluyendo parte interna de los carrillos, encías, lengua, labios o paladar.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



El déficit de cortisol disminuye la gluconeogénesis, produciendo hipoglucemia, astenia y fatiga muscular. En el paciente tratado antes con esteroides es de vital importancia un interrogatorio adecuado y exploración física, sobre todo si presenta rasgos de síndrome de Cushing al suspender bruscamente el tratamiento y aparecen datos que hagan pensar en ISR.

Ante un índice de sospecha alto, el trabajo multidisciplinario es de gran ayuda; la interconsulta con el especialista y los estudios de laboratorio e imagen desempeñan una función significativa en la identificación de la enfermedad, más cuando la instalación de esteroides en forma empírica pudiera realizarse bajo datos clínicos, reconociendo que en esta enfermedad no debe esperarse la corroboración hormonal para instalar el tratamiento, ya que la mortalidad es elevada y debe estar a cargo de un médico especialista.<sup>12</sup>

### **Cuadro Clínico**

La enfermedad se caracteriza por pérdida de peso, debilidad muscular, fatiga e hipotensión arterial; algunas veces por oscurecimiento de la piel (hiperpigmentación) de áreas expuestas o no al sol.

La debilidad muscular y la fatiga aparecen en todos los casos y son característicamente progresivas a través del día y de la evolución de la enfermedad. La pérdida de peso es evidente sobre todo cuando la insuficiencia es importante. En 50% o más de los casos pueden ocurrir anorexia, náuseas, vómito y diarrea. La hiperpigmentación se produce por elevación de la ACTH, la cual tiene efecto estimulante de los melanocitos. La hiperpigmentación cutánea es más aparente en sitios normalmente pigmentados, sobre todo de presión, roce o expuestos a la luz, como codos, rodillas, nudillos y dedos de los pies. Cuando ocurre la pigmentación característica de cicatrices después del inicio de la enfermedad, se puede indicar más o menos la cronología del padecimiento.<sup>12</sup>

La insuficiencia suprarrenal se puede iniciar con la presencia de una crisis aguda o suprarrenal en personas no conocidas portadoras de la enfermedad o en pacientes ya conocidos que suspenden el tratamiento o no tienen las dosis adecuadas; por infecciones intercurrentes, cirugías embarazo o estrés emocional significativo. La importancia del diagnóstico temprano es que su retraso en estas crisis puede ser letal.<sup>15</sup>



## **2.3 Tratamiento.**

### **Tratamiento sistémico de la hipertensión arterial.**

El tratamiento específico lo lleva a cabo el médico tratante, pero el odontólogo puede recomendar o apoyar con medidas tan importantes como disminución de sal, ejercicio, reducción de peso y de la presión, abstención del cigarrillo, etcétera.

No se recomienda utilizar bloqueadores del calcio (p. ej., nifedipina) por vía sublingual para tratar la HTA moderada a grave en el consultorio dental. Este medicamento tiene la potencia de disminuir la PA a cifras peligrosas, llegando incluso al choque que requiere manejo rápido de líquidos intravenosos, situación difícil de cumplir en un consultorio dental común.

Se sugiere utilizar 25 mg de captopril sublingual, y debe repetirse la dosis de acuerdo con la evolución de la PA; asimismo, se puede emplear dinitrato de isosorbida sublingual, 1 tab c/5 o 10 min, por dos o tres dosis; o bien en aerosol (Isoket), dos disparos cada 10 a 15 min, según la evolución.<sup>12</sup>

### **Manejo odontológico del paciente con hipertensión arterial**

Resulta pertinente tener una medición basal antes de iniciar cualquier tratamiento para comparar cifras al momento de una eventualidad. Si no se sabe que el paciente sea hipertenso o ya tiene diagnóstico, pero la presión arterial está elevada, deberá suspenderse cualquier procedimiento dental. Considérese esto cuando las cifras muestren HTA moderada o grave; si el paciente tiene presión sistólica > 150, es preferible citarlo para otra ocasión y solicitar apoyo al médico del paciente para el control de la misma.

Se debe preguntar al paciente si está tomando medicamentos e identificarlos, verificar la dosis correcta y precisar la última que ha tomado. Ante la menor duda, comunicarse con el médico especialista para confirmar datos. Las citas para estos enfermos deberán realizarse de preferencia por la mañana, porque aún no se han sometido al estrés de las actividades cotidianas; es preferible efectuar los procedimientos en sesiones cortas.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Algunos pacientes requieren el uso de premedicación una noche antes de la cita, del tipo de las benzodiazepinas o cualquier otro ansiolítico; una breve conversación con el médico tratante resolverá el problema en cuanto al medicamento.

Es frecuente que los pacientes hipertensos que están siendo tratados con vasodilatadores sufran hipotensión postural; la sencilla medida de cambiarlos lentamente de posición (de decúbito a posición erecta) evitará síncope o lipotimias.

Cuando ocurra hemorragia o se deba retraer la encía, se evitará utilizar gasas impregnadas de vasopresores, los cuales al pasar a la circulación general pueden ser absorbidos a través de una herida posextracción y elevarán rápida y peligrosamente la presión arterial. Por lo tanto, en estos casos es preferible realizar compresión de la zona de hemorragia hasta que ceda.

Para pacientes hipertensos se recomienda la anestesia local con adrenalina en concentraciones 1:100 000 o menos, porque estos medicamentos aseguran un nivel anestésico adecuado que evitará el dolor, el cual incrementa las catecolaminas endógenas; sin embargo, es prudente utilizar no más de tres cartuchos por sesión. En procedimientos de muy corta duración es preferible no utilizar el anestésico con vasopresores, siempre y cuando se asegure un buen nivel de anestesia. Es preferible no usar vasopresores, siempre y cuando se asegure un buen nivel de anestesia. Es preferible no usar vasopresores en pacientes tratados con inhibidores de la monoaminoxidasa, porque refuerzan el efecto del vasopresor.

Los síntomas relacionados con la HTA, si se demuestran niveles elevados moderados o graves se suspenderá el procedimiento y se dejará en decúbito al enfermo; si es necesario, comuníquese con el médico tratante o a un servicio de urgencias.<sup>15</sup>

### **Tratamiento de la insuficiencia cardiaca.**

La ICC se trata tanto en urgencias como en forma ambulatoria. Es importante destacar que el tratamiento de la ICC se dirige no sólo a la sintomatología, sino a las causas de la aparente descompensación.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



El primer paso implica el reconocimiento del síndrome y la activación del código de urgencias en el medio ambulatorio, además de la administración de oxígeno suplementario, reposo absoluto en una posición confortable para el paciente, uso de vasodilatadores y por último aplicación de inotrópicos endovenosos.

Las estrategias del manejo crónico de la ICC disminuyen modificaciones en el estilo de vida con adecuaciones dietéticas, ejercicio habitual, control estricto de medicamentos, moderación en la ingestión de alcohol, disminución en el consumo de antiinflamatorios no esteroideos, utilización de fármacos como los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, bloqueadores beta, diuréticos, vasodilatadores como los nitratos, antagonistas del receptor de angiotensina y uso de diuréticos de asa, como la furosemida, o diuréticos con actividad antialdosterona, como la espironolactona.

Las estrategias no farmacológicas incluyen la cirugía de revascularización coronaria en pacientes con isquemia miocárdica y que pueden ser susceptibles a ese tipo de tratamiento. Otros métodos que se están llevando a cabo actualmente son los procedimientos que excluyen áreas de infarto, que reparan alteraciones valvulares o procedimientos de resincronización cardíaca con marcapasos complejos, o el uso de asistencias ventriculares mecánicas y trasplante cardíaco, como última opción válida en pacientes con síntomas terminales de insuficiencia cardíaca congestiva.

### **Manejo odontológico**

La labor del especialista en odontología implica el reconocimiento de los factores de riesgo, así como la determinación de la clase funcional del paciente. Es importante analizar la utilización de medicamentos, ya que algunos anestésicos locales son administrados en conjunto con medicamentos beta agonistas, esto es, sustancias que aumentan la demanda miocárdica de oxígeno, situación que podría deteriorar el estado funcional del paciente con ICC. Cuando el procedimiento es urgente se debe tener la opinión del especialista. En los casos en que la intervención odontológica sea de elección, pudiera solicitarse una evaluación preoperatoria.





## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



En los casos de agudización de falla cardiaca en el consultorio, lo primero es mantener la calma. En seguida se activará el sistema de urgencias, notificando la sospecha de falla cardiaca. Posteriormente se coloca al paciente en posición cómoda, por lo regular sentado (semi Fowler). Se corroborará que tenga libre la vía aérea, y se le administrará oxígeno suplementario (3 a 5 L/h). Es necesario evaluar los signos vitales, en particular la presencia de pulso y la presión arterial. En caso de ausencia de pulso se deben iniciar maniobras de reanimación cardiopulmonar. Las decisiones siguientes incumben al personal médico de urgencias o al médico especialista. Es necesario hacer énfasis en los medicamentos que el paciente recibe en forma habitual, además de registrar los medicamentos utilizados durante el procedimiento.<sup>15</sup>

### **Tratamiento odontológico en accidente cerebrovascular**

El paciente post-ACV representa un riesgo definitivo durante el tratamiento odontológico. No se debe considerar ningún tratamiento odontológico electivo durante al menos los 6 meses siguientes al ictus.

A los pacientes post-ACV se les debe someter al protocolo de reducción de estrés. Son especialmente importantes:

Sesiones cortas por la mañana (sin exceder el límite de tolerancia del paciente)

Control eficaz del dolor, anestésicos locales con adrenalina 1:200.000 o 1:100.000 (en volúmenes razonables)

Psicosedación durante el tratamiento, sedación por inhalación de N<sub>2</sub>O-O<sub>2</sub> o sedación oral ligera.

Nunca se deberá emplear hilo de retracción gingival impregnado con adrenalina en pacientes con antecedentes de ACV.

Determinar en qué casos el riesgo del paciente post-ACV es demasiado elevado para el tratamiento odontológico. La tensión arterial y la frecuencia cardíaca sirven como indicadores del estado cardiovascular del paciente post-ACV en el momento del tratamiento odontológico.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Cuando se somete a tratamiento odontológico a un paciente con un tiempo de protrombina elevado, el médico deberá llevar a cabo ciertos pasos precautorios para reducir la posibilidad de una excesiva hemorragia postoperatoria. Entre ellos está el advertir al paciente y a su médico sobre la posibilidad de que haya que administrar vitamina K en caso de hemorragia excesiva; el empleo de agentes hemostáticos, como la celulosa oxidada, en cajas de extracciones.

Un paciente con historia de ataques isquémicos transitorios (AIT) debe ser tratado en la consulta odontológica igual que el paciente post-ACV.

### **Accidente cerebrovascular y ataque isquémico transitorio.**

En la mayoría de los casos de ACV y AIT, el paciente permanece consciente. Más aún, inicialmente puede resultar bastante difícil distinguir un AIT de un ACV. La duración del episodio será importante a este respecto. La mayoría de los AIT son de corta duración, de 2-10 min aproximadamente, mientras que los signos y síntomas del ACV no regresan.

Las pistas diagnósticas para establecer la presencia de un ACV o un AIT son:

- Hipertensión (tensión arterial por encima de 140/90 mm/Hg)
- Alteración del nivel de conciencia
- Hemiparesia, hemiparálisis
- Cefalea, visión borrosa
- Asimetría facial y de pupilas
- Incontinencia
- Afasia



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Dada la incertidumbre diagnóstica, el tratamiento inicial de cualquier paciente con signos y síntomas de enfermedad cerebrovascular será necesariamente idéntico, independiente de la causa mediata, e incluirá lo siguiente:

Interrumpir el tratamiento odontológico.

El paciente consciente que sufra los signos y síntomas mencionados debe ser colocado en una posición cómoda.

Soporte vital básico, si fuera necesario.

Monitorizar los signos vitales.

Solicitar ayuda médica. Ante la existencia de signos y síntomas que indiquen una posible enfermedad cerebrovascular y una elevación de la tensión arterial, hay que solicitar ayuda médica, exista o no una historia previa de enfermedad cerebrovascular.

Tratar signos y síntomas. La mayoría de las víctimas con AIT y ACV permanecen conscientes durante el episodio. La posición incorporada o de semi-Fowler disminuirá la presión sanguínea intracerebral, mientras que la posición supina aumentará el flujo de sangre al cerebro.

Durante este período se puede administrar oxígeno al paciente mediante un gancho o unas gafas nasales. No se deben administrar medicamentos depresores del SNC a un paciente en el que se sospeche un ictus o un AIT.

### **Ataque isquémico transitorio**

Si los signos y síntomas se resuelven antes de llegar el equipo de urgencia médica, es muy probable que el episodio haya sido un ataque isquémico transitorio (AIT). Si el paciente no tiene una historia previa de enfermedad cerebrovascular, es probable que el equipo de urgencias médicas le traslade al hospital para una posterior evaluación neurológica. Si existe una historia de AIT, se recomienda la hospitalización o la inmediata derivación al médico de atención primaria del paciente.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Control del tratamiento. Tras finalizar un episodio de AIT en el que no esté recomendada la hospitalización, se deberá contactar con el médico del paciente y analizar con él la posible exploración médica o las futuras modificaciones del tratamiento odontológico. Al paciente no se le permitirá que conduzca vehículos de motor y sólo abandonará la consulta acompañado por un adulto que se haga responsable.

### **Accidente cerebrovascular**

En el caso de que los signos y síntomas neurológicos no se hayan resuelto cuando llegue el equipo de urgencias médicas, lo probable es que sea necesario estabilizar al paciente y enviarle al hospital.

### **Paciente inconsciente**

La pérdida del conocimiento se asocia con un muy mal pronóstico clínico del ACV. El tipo hemorrágico de ACV, el más probable durante el tratamiento odontológico, también es el que con más probabilidad producirá inconsciencia. Por lo general, está va precedida por una intensa cefalea, que es una pista adicional sobre la existencia de este problema.

Una vez perdido el conocimiento, se colocará al paciente en posición supina. Posteriormente se podrán realizar modificaciones mínimas a esta posición.

Soporte vital básico, si estuviera indicado. Se realizarán de inmediato los pasos de soporte vital básico. Son fundamentales el mantenimiento de la vía aérea y el soporte ventilatorio. Si se dispone de él, se administrará oxígeno. Aunque es posible que se haya producido una parada cardíaca, lo más probable es que el paciente sólo necesite tratamiento de la vía aérea. La respiración suele ser espontánea y el pulso carotídeo será fuerte y saltón.

Monitorizar los signos vitales. La frecuencia cardíaca es normal o lenta en la mayoría de los casos y el pulso será lleno y saltón. Si la frecuencia cardíaca y/o el pulso están ausentes, se iniciará de inmediato la reanimación cardiopulmonar. La tensión arterial suele estar elevada (presión sistólica por encima de 200 mm/Hg).



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Cuando la tensión arterial del paciente está marcadamente elevada, se alterará algo la posición supina habitual, elevando ligeramente las piernas. Dado el aumento del flujo cerebral en posición supina y la marcada elevación de la tensión arterial que se observa en este probable ACV hemorrágico, el paciente será colocado en posición supina con la cabeza y el tórax algo elevados. Seguirá siendo posible, si fuera necesario, mantener permeable la vía aérea y ventilar al paciente. Si se produce paro cardíaco y es necesario proceder a la reanimación cardiopulmonar (RCP) por la ausencia de pulso y de tensión, el paciente volverá a ser colocado en posición supina con los pies elevados.

Canalizar una vía intravenosa, si se dispone de ella. Si se dispone de ella, se puede iniciar una perfusión intravenosa con dextrosa al 5% o salino fisiológico, antes de que llegue el equipo de urgencias médicas. El hecho de disponer de una vía venosa facilitará el posterior tratamiento del paciente.

Una vez estabilizado “in situ” y trasladado al hospital, está indicado el tratamiento inmediato del paciente con ACV para evitar que aumente la presión intracraneal, evacuando la sangre del cráneo y evitando o minimizando el edema cerebral.<sup>18</sup>

### **Tratamiento en el servicio de urgencias y destino del paciente con insuficiencia renal aguda**

Los objetivos en el servicio de urgencias del tratamiento inicial de los pacientes con insuficiencia renal aguda se centran en tratar la causa fundamental y corregir los trastornos hidroelectrolíticos. Se debe hacer todo lo posible por evitar más daño renal y administrar tratamiento de apoyo hasta que se haya restablecido la función renal.

#### **Insuficiencia prerrenal**

1. Se debe restablecer el volumen intravascular eficaz mediante líquidos isotónicos (solución salina normal o solución de Ringer con lactato) a una velocidad rápida en pacientes apropiados; la rehidratación representa la primera prioridad.



2. Si la insuficiencia cardiaca es la causa de la hiperazoemia prerrenal, se optimizará el gasto cardiaco para mejorar la función renal y puede ser adecuado reducir el volumen intravascular (es decir, con diuréticos).

### **Insuficiencia renal (intrínseca)**

Se debe restablecer, en primer lugar, el volumen circulante adecuado; la hipovolemia potencia y exacerba todas las formas de insuficiencia renal. La isquemia o los compuestos nefrotóxicos son las causas más frecuentes de insuficiencia renal intrínseca. Los antecedentes, la exploración física y las pruebas de laboratorio iniciales proporcionarán indicios para el diagnóstico. Se deben evitar los compuestos nefrotóxicos (fármacos y medios de contraste intravenosos).

1. La dopamina en dosis bajas (1 a 5  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ ) puede mejorar el flujo sanguíneo renal y la diuresis, pero no disminuye las tasas de mortalidad ni mejora el restablecimiento.

2. Los fármacos que se excretan por los riñones (digoxina, magnesio, sedantes y narcóticos) se deben administrar con precaución porque las dosis terapéuticas se pueden acumular en exceso y causar efectos secundarios graves. A veces es necesaria la restricción de líquidos. Las intervenciones útiles para la prevención de la nefropatía por medio de contraste radiológico son acetilcisteína, fenoldopam e infusiones de soluciones cristaloides.

### **Diálisis**

Si el tratamiento de la causa subyacente no logra mejorar la función renal, se debe considerar la hemodiálisis o la diálisis peritoneal.

1. El nefrólogo consultado suele tomar decisiones en torno a la diálisis. La diálisis por lo general se inicia cuando el nitrógeno ureico sanguíneo es mayor de 100 mg/100 ml o la creatinina sérica es mayor de 10 mg/100 ml.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



2. En los pacientes con complicaciones de la insuficiencia renal aguda, como inestabilidad cardíaca (debida a acidosis metabólica e hiperpotasemia), sobrecarga de volumen no tratable, hiperpotasemia y uremia (es decir, encefalopatía, pericarditis y diátesis hemorrágica) que no se corrigen fácilmente con otras medidas, se debe considerar diálisis de urgencia.

Sin embargo, la mortalidad en la insuficiencia renal se ha modificado poco desde el advenimiento de la diálisis.<sup>14</sup>

### **Destino del paciente**

Los enfermos con insuficiencia renal de aparición reciente por lo general necesitan hospitalización, a menudo en una unidad de cuidados intensivos. Se considera el traslado a otro centro hospitalario cuando no se dispone de la consulta con el servicio de nefrología o de instalaciones para diálisis.<sup>14</sup>

### **Tratamiento médico de la insuficiencia renal crónica**

Una vez realizado el diagnóstico de NT, los objetivos del tratamiento consisten en enlentecer la progresión de la enfermedad y preservar la calidad de vida. El primer paso es un tratamiento conservador que pueda ser adecuado durante períodos prolongados.

Los cuidados conservadores intentan ralentizar la progresión del proceso, disminuir la retención de compuestos nitrogenados y controlar los desequilibrios de líquidos y electrolitos. Todo ello se lleva a cabo mediante la modificación dietética, con restricción de la ingesta proteica y un estricto control de la ingesta de líquidos, sodio y potasio. Cualquier trastorno asociado tratable, por ejemplo diabetes, hipertensión, insuficiencia cardíaca congestiva (ICC), infección, depleción del volumen, obstrucción de las vías urinarias, hiperparatiroidismo secundario e hiperuricemia, se corrige o se controla. En particular, el hiperparatiroidismo secundario se trata con una dieta pobre en fosfato, el empleo de quelantes de fosfato no lumínicos (p. ej., carbonato cálcico), calcitriol y otros preparados de vitamina D para reducir los niveles séricos de hormona paratiroidea. Entre los cuidados conservadores se incluyen la evitación de fármacos o agentes nefrotóxicos que metabolizan principalmente en el riñón.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



La anemia que aparece en la insuficiencia renal puede tratarse mediante el uso de eritropoyetina humana recombinante (EPO). Las dosis subcutáneas de 50-75 UI/Kg 3 veces a la semana normalizan los niveles de hemoglobina en 3 meses en la mayoría de los casos. Los efectos adversos son infrecuentes, por ejemplo, convulsiones, hipertensión o trombosis de la derivación. Un pequeño porcentaje de pacientes desarrollan resistencia a la EPO.

### **Diálisis**

La diálisis es un procedimiento médico que filtra la sangre de forma artificial. Se hace necesaria cuando el número de nefronas disminuye hasta el punto en que la azoemia es inevitable o incontrolable. El procedimiento puede realizarse como hemodiálisis o como diálisis peritoneal.

La diálisis peritoneal se realiza instalando una solución hipertónica en la cavidad peritoneal, que se elimina tras un período breve; también se eliminan los solutos disueltos (p. ej., urea). Su principal aplicación se da en pacientes con insuficiencia renal aguda o que sólo requieren diálisis ocasional.

Cuando la diálisis ha de ser crónica, el método de elección es la hemodiálisis. La mayoría de los pacientes que reciben diálisis (90%) se mantienen mediante esta técnica. Los tratamientos se realizan cada 2-3 días, dependiendo de las necesidades. Por lo general, se requieren 3-5 horas para cada sesión.

La técnica obliga a crear quirúrgicamente una fístula arteriovenosa permanente que sea accesible a la canulación con aguja de calibre grande. El paciente se “conecta” a la máquina de hemodiálisis en el lugar de la fístula y la sangre pasa a través de la máquina, se filtra y regresa al paciente. Se administra heparina durante el procedimiento para evitar la coagulación.

### **Tratamiento dental**

Se sugiere consultar con el médico del paciente antes de realizar el tratamiento dental de los pacientes sometidos a cuidados conservadores por NT. Si la enfermedad está bien controlada, no suele haber problemas para realizar una atención ambulatoria.





## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Sin embargo, si el paciente está en estadios avanzados de insuficiencia, existe equilibrio electrolítico, o si presenta alguna otra enfermedad sistémica (p. ej., diabetes mellitus, hipertensión o lupus eritematoso sistémico) habitual en la insuficiencia renal, el tratamiento dental debe realizarse tras consultar con el médico responsable del paciente y en el hospital. Puede ser necesario aplazar el tratamiento hasta conseguir un control adecuado.

Si se decide tratar al paciente de forma ambulatoria, hay que controlar estrictamente la presión arterial antes del tratamiento y durante el mismo.

Dados los posibles problemas hemorrágicos, se somete a estos pacientes a una detección selectiva de este tipo de trastornos antes del tratamiento, que incluyen tiempo de hemorragia y recuento plaquetario. Se obtienen asimismo los valores de hematocrito y de hemoglobina para valorar la anemia. Si el valor de hematocrito supera el 25%, no habrá demasiados problemas en los procedimientos dentales no hemorrágicos. Si se sospecha la posibilidad de hemorragia, pueden elevarse los niveles del hematocrito con eritropoyetina, una opción menos deseable es la transfusión de eritrocitos, que presenta el riesgo de sensibilización y transmisión de infecciones. Si existe infección orofacial, es necesario el tratamiento agresivo utilizando un cultivo y pruebas de sensibilidad que nos permitan elegir los antibióticos adecuados.<sup>17</sup>

Uno de los principales problemas en el tratamiento de un paciente con NT es la elección del tratamiento farmacológico. Motivo de preocupación son los fármacos que se excretan principalmente por el riñón o que son nefrotóxicos. Como regla general, los fármacos que se excretan por el riñón no pueden metabolizarse adecuadamente cuando la tasa de filtración glomerular desciende por debajo de 50 ml/min, con lo que se pueden alcanzar tóxicos. En estas circunstancias, hay que modificar la dosis del fármaco y el ritmo de administración. Los fármacos nefrotóxicos que deben evitarse son aciclovir, aminoglucósidos, aspirina, antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y ketoconazol. El paracetamol también es nefrotóxico y puede producir necrosis tubular renal (a dosis elevadas), pero probablemente es más seguro que la aspirina para estos pacientes, ya que se metaboliza en el hígado.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



La frecuencia y la dosis de un fármaco dental requiere ajuste durante la uremia por razones de nefrotoxicidad y metabolismo renal. Por ejemplo: 1) un valor bajo de albúmina sérica reduce el número de sitios de unión para los fármacos circulantes, aumentando por tanto los efectos de los mismos; 2) la uremia puede modificar el metabolismo hepático de los fármacos (aumentando o disminuyendo el aclaramiento); 3) determinados fármacos (antiácidos) pueden afectar el equilibrio acidobásico o al electrolítico, y 4) la aspirina y los AINE potencian los efectos plaquetarios debidos a la uremia, por lo que estos fármacos antiplaquetarios deben evitarse.

El riesgo de diátesis hemorrágica en los pacientes urémicos aconseja que le odontólogo tenga preparados hemostáticos locales (trombina tópica, colágeno microfibrilar, suturas) o sistémicos (desmopresina 0.3  $\mu\text{g}/\text{Kg}$  durante 30 minutos) durante los procedimientos quirúrgicos. Los estrógenos conjugados son útiles cuando se requiere mayor duración prolongada de la acción, aunque suele ser necesaria una semana de tratamiento para garantizar la eficacia. El crioprecipitado (un derivado plasmático rico en factor VIII, fibrinógeno y fibronectina) es un hemostático alternativo utilizado con menor frecuencia debido al riesgo de transmisión de enfermedades. La transfusión de plaquetas apenas se utiliza a causa del riesgo de sensibilización inmunogénica.

### **Paciente dializado**

La American Heart Association argumenta la escasez de pruebas y un riesgo aparentemente bajo para no recomendar la administración de antibióticos de forma profiláctica. Cada caso debe evaluarse de forma individual de acuerdo con el médico encargado.

La aplicación del manguito para medir la presión arterial o la introducción de medicaciones intravenosas en el brazo con una derivación arteriovenosa deben evitarse. El inflado del manguito o un torniquete podrían colapsar la derivación e inutilizarla. La flebitis derivada de la medicación i.v. también puede producir un coágulo que podría comprometer la derivación.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Dado que la hemodiálisis tiende a agravar la tendencia hemorrágica mediante la destrucción física de las plaquetas, es importante determinar el estado de la hemostasia antes de realizar cualquier tipo de cirugía. Hay que solicitar una batería de pruebas de detección selectiva, incluyendo el tiempo de hemorragia y el recuento plaquetario. La heparinización durante la diálisis no generará una significativa tendencia residual a la hemorragia más allá de la actividad de la heparina de 3-6 horas después de la infusión. Sin embargo, los pacientes que acaban de ser sometidos a una sesión de hemodiálisis suelen estar fatigados y podrían tener tendencia a las hemorragias, de modo que el mejor día para realizar un tratamiento dental es el día posterior a la hemodiálisis. Si fuera necesario un cuidado inmediato, el sulfato de protamina bloqueará el efecto anticoagulante de la heparina.

El odontólogo también debe tener en cuenta que la hemodiálisis elimina ciertos fármacos de la sangre circulante, lo que puede acortar el efecto de las medicaciones prescritas. Los fármacos que se eliminan durante la hemodiálisis son los que presentan una baja capacidad de unión a las proteínas plasmáticas. Sin embargo, la uremia puede alterar en gran medida el grado anormal de fijación a las proteínas, y un fármaco, por ejemplo la difenilhidantoína, que suele tener una elevada fijación a las proteínas, muestra una unión menor durante la uremia y hay una mayor cantidad que se elimina mediante diálisis.

Los fármacos con gran afinidad lipídica presentan una elevada unión a los tejidos y no están disponibles para su eliminación mediante la diálisis. Por último, el aclaramiento hepático eficaz de un fármaco reduce en gran medida el efecto de la diálisis.

Los pacientes que son portadores de el (los) virus de la hepatitis procedentes de infecciones durante la hemodiálisis podrían tener su función hepática alterada, de modo que esta última debe valorarse antes de llevar a cabo procedimientos hemorrágicos.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.



### Pacientes con trasplante renal

Los pacientes con un riñón trasplantado pueden tener necesidades especiales de control, por ejemplo, necesidad de suplemento con corticoesteroides o profilaxis antibiótica, o bien control de las infecciones orales y de la hiperplasia gingival secundaria al tratamiento con ciclosporina.<sup>17</sup>

#### Regímenes de profilaxis antibiótica para procedimientos dentales.

Situación	Agente	Régimen: única dosis 30-60 min antes del procedimiento	
		Adultos	Niños
Vía oral	Amoxicilina	2 g	50 mg/kg
Incapaces de ingerir por boca	Ampicilina	2 g IM o IV	50 mg/kg IM o IV
	Cefazolina o ceftriaxone	1 g IM o IV	50 mg/kg IM o IV
Alérgicos a la penicilina o Ampicilina - vía oral	Cefalexina o Clindamicina	2 g	50 mg/kg
	Azitromicina o Claritromicina	600 mg	20 mg/kg
		500 mg	15 mg/kg
Alérgicos a la penicilina o Ampicilina incapaces de recibir la vía oral	Cefazolina o ceftriaxone	1 g IM o IV	50 mg/kg
	Clindamicina	600 mg IM o IV	20 mg/kg IM o IV

IM: indicación intramuscular; IV: indicación intravenosa

Figura 11.<sup>19</sup>

### Tratamiento de la insuficiencia suprarrenal

El tratamiento está dirigido a dos condiciones clínicas: a) durante la crisis aguda, y b) de sostén o crónico

#### Crisis aguda

El tratamiento se deberá iniciar de inmediato si la sospecha de crisis aguda es fuerte, con dosis altas de glucocorticoides (Flebocortid) por vía IV. Se corregirá el equilibrio hidroelectrolítico con soluciones salinas inicialmente. En caso de hipoglucemia, se administrará un concentrado de glucosa hipertónica y se agregan a las soluciones salinas concentrados de glucosa como medidas de sostén general y tratamiento del factor desencadenante y de factores coexistentes.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.



La hormona de elección para iniciar el tratamiento es la hidrocortisona (Flebocortid), 100 mg c/6 h, IV, durante las primeras 24 horas. Si el progreso del paciente es satisfactorio y no hay complicaciones adicionales, la dosis se puede reducir a 50 mg c/6 h en el segundo día y después cambiar gradualmente a la vía oral y mantener la dosis hasta el cuarto o quinto día. Si existen condiciones severas concurrentes, se deberá mantener la dosis de 50 a 100 mg c/6 h hasta que se estabilicen las condiciones del paciente.

No se recomienda el uso de acetato de cortisona intramuscular en el tratamiento de la crisis aguda, porque su absorción es muy escasa. Cuando la dosis de hidrocortisona se reduce a 50 mg/día, por lo general se requiere agregar mineralocorticoides (9 -fluorocortisol o Florinef)

Tratamiento crónico de la enfermedad de Addison (insuficiencia suprarrenal primaria)
<ul style="list-style-type: none"><li>• Prednisona, 5 a 10 mg, PO en la mañana, y 2.5 a 5 mg por la tarde (5 a 6 pm)</li><li>• 9 -fluorocortisol (Florinef), 0.05 a 0.2 mg, PO, diarios por la mañana</li><li>• Seguimiento clínico; mantener el peso, la presión arterial y los electrolitos normales, así como la regresión de las manifestaciones clínicas</li><li>• Enseñar al paciente que debe portar una tarjeta o brazalete con su diagnóstico, y las medidas iniciales</li><li>• Incrementar la dosis de Prednisona durante las etapas de estrés.</li></ul>

Tabla 6.<sup>15</sup>

Los pacientes con crisis de insuficiencia secundaria por lo regular no tienen desequilibrio hidroelectrolítico porque no hay deficiencia de aldosterona. El principal requerimiento es la administración de glucocorticoides, por lo que se pondrá utilizar el régimen antes descrito de hidrocortisona. El uso de otros glucocorticoides, como Prednisona o Dexametasona, es eficaz.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.



Esteroides	Glucocorticoide	Mineralocorticoide	Dosis Equivalente (mg)
Hidrocortisona (cortisol)	1	1.	20
Cortisona	0.8	0.8	25
Prednisolona	4	0.8	5
Prednisona	4	0.8	5
Triamcinolona	4	0.0	4
Metilprednisolona	5	0.5	4
Parametasona	10	0.0	2
Betametasona	25	0.0	0.75
Dexametasona	25	0.0	0.75
Florinef (9 - fluorocortisol)	10	126	

Tabla 7.<sup>15</sup>

### Tratamiento de sostén de la enfermedad de Addison (crónica)

El tratamiento crónico de la enfermedad de Addison requiere mantener la terapia con glucocorticoides y mineralocorticoides. Se deberá informar al paciente que el tratamiento es de por vida y que cualquier suspensión pudiera ser letal. La mayoría de los pacientes se mantienen muy bien con el uso de Prednisona en dosis de 5 a 10 mg por la mañana (dosis promedio, 7.5 mg), y 2.5 a 5 mg en la tarde. Cuando se decide utilizar hidrocortisona (Hidrocortone) es suficiente en dosis de 20 a 30 mg/día, dividiendo 2/3 de la dosis por la mañana y 1/3 por la tarde. La hidrocortisona es el medicamento ideal para el tratamiento, ya que tiene efecto mineralocorticoide; sin embargo, no es fácil de conseguir en México, es costosa, se utiliza mucho en los niños, y cualquier otro glucocorticoide es igual de eficaz, aunque no tiene efecto mineralocorticoide.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.



La sustitución de los mineralocorticoides se realiza con 9 -fluorocortisol (Florinef) en dosis diarias de 0.05 a 0.2 mg. La mayoría de estos pacientes requieren tratamiento de mineralocorticoides, aunque hay algunos (minoría) que no lo necesitan y se puede mantener sólo con glucocorticoides

Tratamiento de la enfermedad de Addison durante enfermedades, cirugías o traumatismos.

Cuando los pacientes con insuficiencia suprarrenal primaria o secundaria sufren una infección o traumatismo deberán ser tratados con el protocolo para crisis aguda. En los pacientes que tienen programada una cirugía electiva se deberá vigilar su estado hidroelectrolítico y la presión arterial; si está alterado antes de la cirugía se corregirá previo a la inducción de la anestesia.

No se recomienda el uso intramuscular de acetato de cortisona por su débil absorción, pues no se consiguen las concentraciones terapéuticas necesarias aun cuando se administre 12 a 24 horas antes de la cirugía.

Administración de esteroides en cirugía
Corregir el desequilibrio hidroelectrolítico y de la presión arterial si es necesario antes de la inducción de la anestesia
Administrar 100 mg de hidrocortisona, IM, en la sala de cirugía antes de comenzar
Administrar 50 mg, IM o IV, en la sala de recuperación cada 6 h por las primeras 24 horas
Si la evolución es satisfactoria, reducir la dosis a 25 mg c/6 h por las siguientes 24 horas; después cambiar a dosis de mantenimiento por los siguientes tres a cinco días. Agregar la dosis de Florinef (mineralocorticoide) que normalmente tomaba cuando esté en condiciones de utilizar la vía oral
Mantener o incrementar la dosis de hidrocortisona a 200 a 400 mg/24 horas si se presenta hipertermia, hipotensión o cualquier otra complicación.

Tabla 8. <sup>15</sup>



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



### **Manejo dental**

Las recomendaciones en el manejo dental del paciente con insuficiencia suprarrenal ya están plenamente definidas.

En la actualidad, la mortalidad por insuficiencia suprarrenal ha disminuido en gran medida porque el trastorno se reconoce en etapa más temprana y por la aplicación adecuada del tratamiento. La vida de una persona con insuficiencia suprarrenal primaria o secundaria es prácticamente normal con la adecuada administración de tratamiento.

### **Urgencia**

Los pacientes con insuficiencia suprarrenal en episodios de estrés pueden desarrollar una crisis suprarrenal aguda si no son manejados adecuadamente; deberá sospecharse la misma ante la presencia de hipotensión, deshidratación, manifestaciones generales como astenia, adinamia, debilidad.

Los pacientes pueden presentar hipotensión, infecciones, retraso de la cicatrización.

### **Cuidados**

Para procedimientos dentales menores (anestesia local, inclusive extracciones) Los pacientes bajo esteroides no requieren aumento de la dosis; se aplicará una buena anestesia local y control adecuado del dolor posoperatorio con analgésicos potentes.

Si en los pacientes con historia de ingesta de esteroides no han pasado más de dos semanas, administrar la dosis diaria normal; si ya pasaron más de dos semanas no se requieren esteroides.

En los pacientes que inhalan esteroides se considera que no es necesario suplementos.





## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



Procedimientos dentales mayores, o pacientes con gran ansiedad, con anestesia local. En los pacientes que ingieren esteroides hay que aumentar la dosis al doble el día del procedimiento y continuar así por dos o tres días más.

Si en los pacientes con historia de ingesta de esteroides no han pasado más de dos semanas, administrar el doble de la dosis diaria normal y continuar así por dos o tres días más; si ya pasaron más de dos semanas, no se requiere esteroides.

Procedimientos dentales mayores que requieren anestesia general. Los pacientes requieren hidrocortisona, 100 mg, IV, previos a la anestesia, y 100 a 200 mg en infusión continua durante las primeras 24 horas del posoperatorio; disminuir la dosis cada día al 50%.

En ninguno de los casos se requiere modificar el tratamiento odontológico.

### **Complicaciones**

Hiperpigmentación de la mucosa oral, sobre todo en las incisiones.

Retraso en el proceso de cicatrización.

Susceptibilidad a las infecciones.<sup>15</sup>



### 3. CONCLUSIONES

Dado que el objetivo de este trabajo fue saber cómo actuar ante una emergencia presentada en un paciente con esclerodermia, podemos concluir que se debe estar preparado, tener conocimientos suficientes para atender en la consulta odontológica este tipo de pacientes.

Es importante tener en cuenta que no solo estos pacientes pueden presentar alteraciones como hipertensión, crisis hipertensiva, renal y suprarrenal. Ya que el estilo de vida y el hecho de que la esperanza de vida ha ido en aumento en los últimos años, es cada vez más frecuente que se presenten en la consulta dental pacientes con este perfil de patologías.

Al ser una enfermedad poco frecuente, será muy esporádica o casi nula la intervención a un paciente con estas características, sin embargo se debe estar preparado para la atención de un paciente con este tipo de complicaciones sistémicas.



#### 4. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Fauci A, Braunwald E, Kasper D.L, Hase S.L, Longo Dan L, Jameson J. Larry, Loscalzo J. Harrison principios de medicina interna vol. II. 17a ed. México, Mc Graw Hill, 2012. Pp. 2757-1770.
2. <https://es.wikipedia.org/wiki/Esclerodermia>
3. Malcolm L, Vernon J.B. Martin S.G. Medicina Bucal de Burket diagnóstico y tratamiento. 9a ed. México. Editorial Mc Graw Hill, 1996. Pp. 586-590.
4. Moore K.L, Persaud T.V.N. Embriología clínica, 8a ed. México. Editorial Elsevier, 2008. Pp. 160-185.
5. Junqueira L.C, Carneiro J. Histología básica. 6ª ed. México. Editorial Elsevier, 2005. Pp. 92-124, 359-370.
6. Kumar V, Abbas A.K, Fausto N, Aster J.C. Robbins y Cotran. Compendio de patología estructural y funcional. 7ª ed. España. Editorial Elsevier, 2007. Pp. 151-153.
7. <http://www.ciencia1.com/articulos.asp?id=8901>
8. <http://www.sabelotodo.org/fisiologia/leucocitos.html>
9. Amado S, Arellano I. Peniche A. Lecciones de dermatología. 15ª edición. México. Méndez Editores, 2008. Pp. 1-35, 592-600.
10. Carranza F.A. Periodontología clínica. 10ª ed. México, 2010. Pp. 575, 576
11. <https://prezi.com/jgr57q9a4j-c/manifestaciones-orales-de-las-enfermedades-autoinmunes/>
12. Gutiérrez L.P. Urgencias médicas en odontología. 2ª edición. México. Editorial Mc Graw Hill, 2012. Pp. 264-266.
13. [http://www1.paho.org/hq/dmdocuments/2010/JNC7\\_interactivo.pdf](http://www1.paho.org/hq/dmdocuments/2010/JNC7_interactivo.pdf)
14. Tintinally S. Medicina de urgencias. 7ª ed. Editorial Mc Graw Hill, 2011. Pp. 251-255.



## EMERGENCIAS QUE SE PUEDEN PRESENTAR EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA.

---

---



15. Gutiérrez L. P. Urgencias médicas en odontología. México. Editorial Mc Graw Hill, 2005. Pp 109-115, 143-148, 292-310.
16. Rose L.F, Kaye D. Medicina interna en odontología, tomo II. 2ª ed. Barcelona España. Editorial Salvat Editores, 1992. Pp. 67-73.
17. Little J.W, Falace D. A, Miller C.S, Rhodus N.L. Tratamiento odontológico del paciente bajo tratamiento médico. 5ª ed. Madrid España. Editorial Mosby, 1998. Pp. 260-272.
18. Malamed Stanley F. Urgencias médicas en la consulta de odontología. 4ª ed. Madrid, España. Editorial Mosby, 1994. Pp. 262-274.
19. <http://docplayer.es/3847926-Endocarditis-infecciosa-nuevas-recomendaciones-para-su-prevencion-guia-de-la-american-heart-association-2007-trabajo-de-actualizacion.html>
20. <http://vitadermic.cl/servicios-dermatologicos/cirugia/cirugias-dermatologicas/biopsia-de-piel/>
21. <http://www.medeho.com/tratamientos-integrales/tratamiento-paraesclerodermia/>
22. <https://artritisreumatoid.wordpress.com/tag/fenomeno-de-raynaud/>
23. <http://reumails.blogspot.mx/2012/10/imagenes-y-breve-revision-el-sindrome.html>
24. <http://dermatoweb2.udl.es/atlasg.php?idfoto=406452&letra=e&pag=2&idsubmenu=2505&idapartat=3414&idsubapartat=>