

T.O.
740

00718

**ENFERMEDADES DERMATOLOGICAS AUTOINMUNES CON
MANIFESTACIONES EN CAVIDAD BUCAL**

BARRERA JACKELINE	COD. 941281
FRANCO NANCY	COD. 941218
MARTINEZ ANDREA	COD. 941294
MELO GIOVANNA	COD. 941232
RIVERA LILIANA	COD. 941224



**COLEGIO UNIVERSITARIO COLOMBIANO
COLEGIO ODONTOLOGICO COLOMBIANO
SANTAFE DE BOGOTA, D.C.**

1998

12-7-01-144

**ENFERMEDADES DERMATOLOGICAS AUTOINMUNES CON
MANIFESTACIONES EN CAVIDAD BUCAL**

BARRERA JACKELINE	COD. 941281
FRANCO NANCY	COD. 941218
MARTINEZ ANDREA	COD. 941294
MELO GIOVANNA	COD. 941232
RIVERA LILIANA	COD. 941224

Director

DRA. HELIDA AVENDAÑO

Odontóloga Especialista en Cirugía, Implantología y Patología Oral.

Asesor Metodológico

DRA. INES AMPARO REVELO

Odontóloga Maestría en Administración de Salud

COLEGIO UNIVERSITARIO COLOMBIANO

COLEGIO ODONTOLOGICO COLOMBIANO

SANTAFE DE BOGOTA, D.C.

1998

**ENFERMEDADES DERMATOLOGICAS AUTOINMUNES CON
MANIFESTACIONES EN CAVIDAD BUCAL**

BARRERA JACKELINE	COD. 941281
FRANCO NANCY	COD. 941218
MARTINEZ ANDREA	COD. 941294
MELO GIOVANNA	COD. 941232
RIVERA LILIANA	COD. 941224

**Trabajo de Grado presentado como requisito para optar
El Título de ODONTOLOGO**

Director

DRA. HELIDA AVENDAÑO

Odontóloga Especialista en Cirugía, Implantología y Patología Oral.

Asesor Metodológico

DRA. INES AMPARO REVELO

Odontóloga Maestría en Administración de Salud

COLEGIO UNIVERSITARIO COLOMBIANO

COLEGIO ODONTOLOGICO COLOMBIANO

SANTAFE DE BOGOTA, D.C.

1998

AGRADECIMIENTOS

Los autores expresan agradecimientos a:

- Instituto Federico Lleras Acosta. Santafé de Bogotá D.C.
- Universidad Javeriana Santafé de Bogotá D.C.
- Instituto Nacional de Cancerología Santafé de Bogotá, D.C.
- Escuela Colombiana de Medicina. Universidad El Bosque Santafé de Bogotá, D.C.

CONTENIDO

Pag.

INTRODUCCION

1. CONTEXTO DE LA INVESTIGACION

2

1.1. DEFINICION DEL PROBLEMA

2

1.2. JUSTIFICACION

3

1.3. PROPOSITO

3

1.4. MARCO TEORICO

4

1.5. OBJETIVOS

14

1.5.1. General

14

1.5.2. Específicos

15

2. METODO

16

2.1. TIPO DE ESTUDIO

16

2.2. VARIABLES

16

3. RESULTADOS

17

BIBLIOGRAFIA

ANEXOS

LISTA ESPECIAL

ANEXOS

ANEXO 1: Lupus Eritematoso localizado en el paladar.

ANEXO 2: Lupus eritematoso discoide localizado en la nariz y en las mejillas.

ANEXO 3: Lupus Eritematoso oral ubicado en carrillo.

ANEXO 4: Liquen plano oral. Labio inferior.

ANEXO 5: Liquen plano localizado en carrillo que se asemeja a un encaje.

ANEXO 6: Liquen plano oral, con erosiones dolorosas y úlceras localizadas en la lengua.

ANEXO 7: Liquen plano oral, con erosiones dolorosas y úlceras localizadas en la lengua.

ANEXO 8: (Pénfigo ocular), pénfigoide benigno de las mucosas.

ANEXO 9: Pénfigoide benigno de las mucosas, localizadas en el paladar.

ANEXO 10: Pénfigoide ampollar asociado a neoplasias malignas internas.

INTRODUCCION

Las enfermedades ampollosas de origen autoinmune crónicas y recurrentes de la piel pueden poner en peligro la vida de los pacientes además pueden traer graves consecuencias tanto físicas como psicosociales.

Gracias a las recientes investigaciones de Biología Molecular, inmunología e histopatología se sabe que su origen es mediado por anticuerpos.

El objetivo de esta revisión es determinar las alteraciones dermatológicas autoinmunes con manifestaciones en cavidad oral así como establecer mecanismos de diagnóstico diferencial, pronóstico, tratamiento y un adecuado manejo odontológico de dichas patologías.

Es importante que el profesional de la salud esté en capacidad de diagnosticar, informar y brindar al paciente el manejo indicado a su estado.

1. CONTEXTO DE LA INVESTIGACION

1.1. DEFINICION DEL PROBLEMA

Durante los años de carrera se adquieren los conocimientos necesarios para que el profesional se enfrente a diferentes situaciones con los pacientes los cuales deben resolver para la correcta prestación del servicio por esto se crea la necesidad de plantear los siguientes interrogantes:

¿Se tiene el conocimiento adecuado para dar el diagnóstico diferencial de las enfermedades dermatológicas autoinmunes con manifestaciones en cavidad oral?

¿Está el odontólogo capacitado para dar un diagnóstico definitivo de las enfermedades dermatológicas autoinmunes con manifestaciones en cavidad oral?

¿Se tiene la capacidad de establecer el pronóstico, tratamiento y adecuado manejo odontológico de dichas patologías?

¿Sabe el odontólogo hacer las interconsultas adecuadas para remitir este tipo de patologías bucales, asociadas a pacientes con enfermedades autoinmunes?

1.2. JUSTIFICACION

- El profesional de la salud debe estar en capacidad de diagnosticar, informar y brindar al paciente el manejo más indicado según su caso, puesto que sobre este recae una gran responsabilidad en cuanto a la calidad de vida de sus pacientes.
- El odontólogo debe tener la capacidad de determinar la importancia de cada una de las enfermedades dermatológicas autoinmunes con manifestaciones en cavidad oral.

1.3. PROPOSITO

Se pretende difundir a todos los profesionales relacionados con el gremio de la odontología tanto a los estudiantes de pregrado, postgrado, odontólogos recién egresados y docentes, las bases para el manejo clínico adecuado de pacientes con alteraciones dermatológicas autoinmunes con manifestaciones en la cavidad oral.

Brindar al odontólogo pautas claras para el diagnóstico temprano de enfermedades dermatológicas autoinmunes a través de signos apreciables en cavidad oral.

1.4. MARCO TEORICO

En la práctica odontológica se enfrentan diversas enfermedades dermatológicas autoinmunes con manifestaciones en la cavidad oral, entre ellas se tendrán en cuenta en esta revisión, el lupus eritematoso, el liquen plano, el pénfigo y el pénfigoide.

1.4.1. LUPUS ERITEMATOSO:

El Lupus es una enfermedad de etiología ideopática que ocasiona cambios fundamentales en el sistema inmunológico del individuo. Al principio se creía que este sistema únicamente protegía al individuo contra las infecciones, pero ahora sabemos que también toma parte en la regulación de los procesos normales en el cuerpo. El sistema inmunológico está formado por tejidos, células, organismos y sustancias reguladoras que circulan en la sangre. El Lupus produce cambios en la función de algunas de esas células y estos cambios, al parecer, contribuyen a las manifestaciones clínicas del Lupus Sistémico. (Ronald I. Carr, 1998).

Algunas de las células del sistema inmunológico producen anticuerpos; estos son moléculas proteicas que reaccionan con sustancias extrañas al cuerpo, tales como: bacterias o virus y llevan a cabo su eliminación. (Bowpas, Fessler, Austin, 1995).

Las reacciones inmunológicas constituyen la principal protección contra las infecciones. Por ejemplo, cuando una persona contrae la Varicela, los anticuerpos atacan el virus. De esta forma, es muy raro que la misma persona contraiga Varicela más de una vez. Lo mismo ocurriría naturalmente con el virus de la Polio. (Lockshin, 1986).

Sin embargo debido a que el virus de la Polio es tan peligroso, las personas son vacunadas contra la Polio. La vacuna estimula el sistema inmunológico sin correr el riesgo que representa la Polio. Hoy en día también sabemos que algunos de los anticuerpos regulan tanto las funciones normales como el sistema inmunológico mismo. Generalmente los anticuerpos protegen al organismo, aunque este no es siempre el caso. Por ejemplo: personas con alergias poseen anticuerpos que reaccionan contra las sustancias a las cuales ellas son alérgicas, lo que ocasiona urticaria y estornudos. En el Lupus y otras enfermedades similares, el individuo produce grandes cantidades de anticuerpos que reaccionan con los tejidos normales. Por lo tanto es fácil imaginar que estas reacciones pueden ser dañinas al cuerpo y que contribuyen a las manifestaciones clínicas del Lupus Eritematoso Sistémico (LES). (Petrim, Allbritton J., 1993).

Debido a que los pacientes con Lupus producen grandes cantidades de anticuerpos que reaccionan contra los tejidos normales del individuo, podemos llamar al Lupus una enfermedad autoinmune. Este es así, miembro de una gran familia de enfermedades en las que los fenómenos de autoinmunidad son característicos; la Artritis Reumatoide, la Tiroides, el Síndrome de Sjögren (caracterizada por deficiencias de lacrimación y saliva) y ciertas clases de Anemias. (Rider, Buyon, Rytlegde, 1993).

El Lupus es quizás el prototipo de este grupo; a ello se debe que ha habido un gran interés tanto en las investigaciones clínicas como en el laboratorio. Con relación al Lupus, aunque no existe una cura total, hoy en día hay un mejor entendimiento y su tratamiento es mucho más efectivo, últimamente y en la mayoría de los pacientes el Lupus es controlado en forma adecuada. (Lockshin, 1986).

Hay dos clases principales de lupus: El Lupus Eritematoso Discoide (LED) y el Lupus Eritematoso Sistémico (LES).

1.4.1.1. Lupus Eritematoso Discoide (LED)

Fue descrita en 1851 por el médico francés Cazenave. En dicha época el lobo tenía muy mala reputación y a Cazenave le pareció que las lesiones faciales tenían una similitud con las mordidas de lobo, por lo que el médico francés decidió usar la palabra latina Lupus que significa lobo para nombrar este padecimiento.

Debido al color rojo de las erupciones cutáneas se le agregó eritematoso (de eritema que significa rojo) al nombre. Al parecer el Lupus había sido ya descrito por Hipócrates, 400 años antes de la era cristiana.

Se caracterizaba por manchas rojas, como brotes, que aparecen sobre ambas mejillas y el puente de la nariz, dando la impresión de una mariposa con las alas abiertas. Algunas de las

lesiones más severas dejan cicatrices y cambian la pigmentación de la piel. Estas manchas pueden aparecer en otras partes del cuerpo, especialmente en las partes expuestas al sol. Esta forma de Lupus también puede causar pérdida irregular del cabello, la cual es necesariamente irreversible. (Ronald I. Carr. 1998).

En la mayoría de los casos, el Lupus Discoide no es problema serio y muy raras veces se convierte en Lupus Sistémico. La mayoría de los médicos consideran a ambos tipos como dos enfermedades completamente diferentes, aunque algunos otros tienden a clasificarlas como variantes de una misma enfermedad. Es necesario mencionar que alguno de los pacientes con Lupus Sistémico puede presentar lesiones en la piel y algunos dermatólogos prefieren darle el nombre de Lupus Cutáneo a la enfermedad que solamente afecta a la piel. (Bowpas, Fessler, Austin, 1995).

1.4.1.2. Lupus Eritematoso Sistémico (LES).

En 1851, Sir William Osler, Jefe de Medicina en el Hospital John Hopkins y considerado el padre de la medicina moderna, notó que muchos individuos con Lupus Eritematoso padecían una enfermedad que no sólo afectaba la piel sino también otras partes del cuerpo. Osler decidió agregar la palabra "Sistémico" para distinguir entre este tipo de enfermedad y el Lupus Discoide.

Frecuentemente el Lupus Eritematoso Sistémico no es una enfermedad grave; sin embargo, si no se lo controla puede lesionar órganos vitales como: los riñones, el cerebro, el corazón

y los pulmones. Esta enfermedad varía de paciente a paciente y aún en el mismo paciente las manifestaciones clínicas pueden cambiar.

Se observa una mejoría espontánea o remisión (desaparición total de los síntomas) que ocurre entre períodos de actividad de la afección. Estos períodos de mejoría pueden durar semanas, meses y algunos casos años, antes de que la enfermedad se presente de nuevo. (Rider, Buyon, Rutledge, 1993).

Aunque la mortalidad en el pasado era significativa en pacientes con complicaciones vitales, hoy en día el pronóstico se ha modificado substancialmente debido a las mejoras en las técnicas de laboratorio, avances en modalidades terapéuticas, control adecuado de los pacientes y mejor conocimiento del Lupus.

En general, aún en aquellos pacientes con complicaciones serias, el pronóstico es favorable. En la mayoría de los casos el Lupus tiene un curso benigno caracterizado por exacerbaciones con fatiga, fiebre baja crónica y a veces dolor e hinchazón en las articulaciones o erupciones cutáneas.

La mayoría de los pacientes lleva una vida normal, pero en ocasiones raras, algunos desarrollan serias complicaciones.

Una nueva variante denominada Lupus Cutáneo Subagudo ha sido descrita. Las lesiones de la piel son similares a las del Lupus Discoide, pero estas lesiones aparecen unas encima de otras, en una distribución mucho más amplia sobre el tronco y las extremidades.

Este tipo de Lupus es acompañado a veces por una enfermedad sistémica de tipo benigno que afecta las articulaciones y se manifiesta con fiebre, malestar general o sensación de fatiga. Enfermedades del riñón tales como inflamaciones son muy raras en este tipo de Lupus. (Ronald I. Carr, 1998).

1.4.2. LIQUEN PLANO

La palabra "lichen" es de origen latino y se utiliza en la Medicina desde la antigüedad. Con ellas los médicos designaban a ciertas afecciones cutáneas que dibujaban formas curiosas semejantes a troncos, ramas, hojas y raíces de plantas extrañas. Hipócrates y Celso casi la reservan para lesiones de carácter papuloso. Sin embargo se acepta que la verdadera etapa científica en el estudio del liquen plano se inicia en 1866 cuando durante el 34º Congreso Anual de la British Medical Ass., Eruasmus Wilson presentó una detallada descripción de la enfermedad a la que llamó "liquen planus" y que superpuso con la hasta ese momento designada por Von Hebra "lichen ruber exsudativus". De esa asimilación nació el nombre actual de liquen ruber plano. Sin embargo, conviene poner de relieve que la enfermedad descrita por Hebra corresponde mejor a la que mucho más tarde Bilbert llamó pitiriasis rosada. (Borello, D. Eugenio, 1971).

El mérito de Wilson fue muy grande porque no solamente hizo una detallada descripción de las lesiones cutáneas sino que también comunicó la primera afección de la mucosa bucal por un liquen.

Casi veinte años después (1.985) Thibierge fue el primero que ordenó y sistematizó el catálogo de las lesiones bucales de liquen. Diez años después Audry señaló la existencia de líquenes bucales sin concomitantes lesiones cutáneas.

La etiología de la enfermedad es oscura. Jacob y Helmbold (1933) aislaron de 28 casos de liquen plano un anaerobio gramnegativo, y pudieron reproducir la enfermedad en seres humanos.

Montgomery (1938) describió diez casos, en los cuales los labios estaban afectados, y dice que el borde rojo córneo modifica el aspecto de las lesiones. Las manifestaciones corrientes son franjas, anillos, estrellas, encajes y puntos de color blanco, que brillan a través de las capas del epitelio. La inflamación puede causar de la erosión a lo largo del labio como una banda uniforme. (Kurt, Homa).

No existe terapéutica específica para el liquen plano. En el pasado se usaron compuestos arsenicales, mercuriales y de bismuto, pero con resultados indiferentes. Aunque se ha sostenido que el tratamiento con vitaminas da algún beneficio, es difícil estimar el valor de dicha terapéutica.

Alguna vez se pensó que el liquen plano era una enfermedad y no se consideraba como potencialmente premaligna, por ejemplo en 1973 Stilman y colaboradores examinaron 112 casos de cáncer bucal que se desarrolló en liquen plano, mientras que en 1978 Krutchkoff y colaboradores tabularon 223 casos de transformación maligna en el liquen plano bucal.

1.4.3. PÉNFIGO

El término pénfigo se deriva del griego *pemphix* y significa burbuja, define a una enfermedad ampollar, antiguamente todas las enfermedades ampollares fueron clasificadas como pénfigo (F.J. Pardo Mindan, 1997).

Fue descrita por primera vez en el siglo XVIII la cual no era claramente diferenciada aún de otras enfermedades ampollosas.

En 1793 fue llamada pénfigo a cualquier enfermedad ampollosa crónica por Wichmann. (Thivolet J., 1994).

Las diferentes formas de pénfigos han sido descritas por variados estudios clínicos: Por ejemplo, en 1844 por Cazanave, y el pénfigo vegetante fue introducido por Newman en 1876 y el pénfigo eritematoso fue caracterizado por Senear en 1926.

Lever estableció al pénfigo vulgar como una entidad diferente del pénfigoide ampolloso en 1953 basado en hallazgos histopatológicos, clínicos y el curso natural de la enfermedad. (Korman, Neil, 1990).

Se ha observado en todas las razas y grupos étnicos pero con un incremento especial en los judíos del mediterráneo.

En 1964 Beuther y Jordan profundizaron acerca de su patogénesis, demostraron la existencia de auto anticuerpos por inmunofluorescencia indirecta en el suero y curso natural de la enfermedad.

Es una enfermedad cuya incidencia varía entre 0.5 y 3.2 en niños por 1000.000 habitantes al año. Se presenta con mayor frecuencia en la edad de 30 a 60 años, sin embargo se han reportado algunos casos en niños al parecer existe una predisposición genética. (Thivolet J. 1994).

1.4.4. PÉNFIGOIDE

El pénfigoide ampolloso es una enfermedad ampollosa adquirida que se caracteriza por la presencia de ampollas subepidérmicas y depósito de anticuerpos y complemento a lo largo de la membrana basal.

En 1953 Lever fue el primero en reconocerlo como una unidad diferente al pénfigo debido a las características clínicas e histológicas la llamó pénfigoide debido a la ausencia de la típica acantólisis encontrada en el pénfigo. (Grant J. Anhalt, 1991).

En 1970 David Grinspan profesor de dermatología en la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de Buenos Aires en su libro Enfermedades de la Boca, cita unas características clínicas que diferencian al pénfigo del pénfigoide, si se trata de un pénfigo aparecerán células malpighianas (ampolla en medio del epitelio por acantólisis), si por el contrario, se trata de un pénfigoide se observarán elementos sanguíneos y no células epiteliales ya que la ampolla en este último procesos es subepitelial. (David Grinspan, 1970).

En 1974 Stewart Danto Maddin cita por medio de estudios inmunofluorescentes empleando el suero de pacientes con esta enfermedad, como el pénfigo han demostrado la presencia de auto anticuerpos circulares. Estos auto anticuerpos de manera opuesta a los que se han demostrado en el pénfigo, muestran especificidad para la región de la membrana basal dermoepidérmica, que es el sitio exacto de la lesión microscópica en este trastorno. (Stewart, Danto Maddin, 1974).

Las pruebas realizadas sugieren que el pénfigoide es una enfermedad de autoalergia.

En 1986 Daniels y Quadra - White señalan que el patrón de inmunofluorescencia del pénfigoide cicatrizal no se distinguía del que se observaba en el pénfigo buloso y que era la

base de la posibilidad de que el pénfigo y el pénfigoide pudiera representar variantes de la misma entidad. Por lo tanto es necesario el diagnóstico diferencial debido a los hallazgos microscópicos no específicos que se encuentran en la biopsia. (Daniels y Quadra, 1986).

Estudios recientes cuentan que la incidencia del pénfigoide es dos veces más frecuente que el pénfigo vulgar, en Gran Bretaña la incidencia fue calculada en 1 por 100.000 habitantes al año.

Ocurre más frecuentemente en personas mayores de 60 años, no tienen predilección por sexo pero en algunos estudios se sugiere que pasados los 70 años, los hombres son más afectados que las mujeres. Tampoco hay predilección por raza o geografía (Ruocco Vincanzo, 1991).

1.5. OBJETIVOS

1.5.1. GENERAL

Determinar las alteraciones dermatológicas autoinmunes con manifestaciones en cavidad oral.

1.5.2. ESPECIFICOS

- Establecer mecanismos de diagnóstico empleados para dar el diagnóstico definitivo.
- Establecer el diagnóstico diferencial de cada patología.
- Establecer pronósticos, tratamientos y el adecuado manejo odontológico con relación a las alteraciones dermatológicas autoinmunes con manifestaciones en cavidad oral.
- Establecer los mecanismos para realizar interconsulta.

2. METODO

2.1. TIPO DE ESTUDIO.

Revisión Bibliográfica.

2.2. VARIABLES

2.2.1. Tipo de diagnóstico definitivo

2.2.2. Tipo de diagnóstico diferencial

2.2.3. Tipo de manejo clínico

2.2.4. Tipo de pronóstico

2.2.5. Tipo de tratamiento

2.2.6. Tipo de manejo odontológico

2.2.7. Tipo de interconsulta



3. RESULTADOS

3.1. LUPUS ERITEMATOSO

3.1.1. LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

Originalmente conocida como una de las enfermedades del colágeno, el lupus es un trastorno autoinmunitario en el que se han demostrado varios anticuerpos, dirigidos particularmente contra material nuclear y ADN. Se presentan Hipocomplementemia, Hipergamaglobulinemia, posibilidad del factor reumatoide, reacciones de Wasserman positivos y células LE, así como otros hallazgos inmunológicos anormales. El trastorno afecta todas las razas, siendo mucho más frecuente en mujeres jóvenes. Cursa en forma de brotes y remisiones. La exposición intensiva a la luz solar precipita la aparición de trastorno, si bien la infección, el estrés físico o mental, la menstruación, el traumatismo de la piel y ciertos fármacos tienen así mismo un papel importante (Anthony du Vivier. 1994).

3.1.1.1. Tipo de Diagnóstico definitivo.

Es un trastorno cutáneo – sistémico grave cuya frecuencia es creciente. Este aumento podría guardar relación con la mayor aplicación de prueba de laboratorio perfeccionada

para el diagnóstico. Esta enfermedad tiene como punto fulminante la iniciación los treinta años en mujeres y 40 en el hombre. La enfermedad puede darse en la infancia.

Las lesiones cutáneas consisten en placas eritomasas en la cara que coalescen para formar una figura aproximadamente simétrica en las mejillas y sobre el puente de la nariz, en la determinada distribución de mariposa. También abarca cuello, parte superior de los brazos, hombros y dedos. Estas lesiones pueden producir picazón o ardor, así como zonas de hiperpigmentación. Las placas eritomasas agudas se originan en piel sana o en lesiones crónicas antiguas, su intensidad crece con exposición a la luz solar.

Las manifestaciones sistémicas afectan a diversos órganos incluidos riñones, pulmones, corazón, articulaciones y sistema nervioso central, en los riñones se produce el engrosamiento fibrinoide de los capilares que da lugar a las características “espirales” que pueden ser suficientes para ocasionar una insuficiencia renal. El corazón puede sufrir una endocarditis atípica que afecta las válvulas, así como la degeneración fibrinoide del epicardio y miocardio (Shaffer, Hine, Levy, 1986).

El curso clínico está señalado por remisión espontánea. La intensidad puede variar de un trastorno episódico leve hasta una enfermedad mortal rápidamente fulminante. (Regezi, Sciubba 1997).

La fatiga es característica, mientras que la aparición de fiebre, linfadenopatía, anemia hemolítica, leucopenia y trombocitopenia son frecuentes.

- ***Criterios para el Diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico:***

El diagnóstico probable de Lupus Eritematoso Sistémico se define cuando concurren cuatro o más de los siguientes criterios.

1. Erupción fotosensible, úlceras orales.
2. Artritis no erosiva (2 o más articulaciones periféricas).
3. Serositis (pleuritis o pericarditis).
4. Proteinuria / Cilindros celulares.
5. Convulsiones / Psicosis.
6. Anemia hemolítica.
7. Leucopenia / Linfopenia / Trombocitopenia.
8. Anticuerpos positivos anti ADN, anti SN y antinucleares.
9. Serología de sífilis falsa positiva.
10. Exantema malar.
11. Úlceras orales y nasofaríngeas (Anthony du vivier 1994).

- ***Morfología:***

Las alteraciones morfológicas están relacionadas directamente con la presencia de complejos inmunes y el desarrollo de una inflamación a veces muy evidente y característica, otras veces muy poco acentuada e inespecífica. Las alteraciones ocurren en los siguientes órganos:

Piel.

Las lesiones son visibles en el 85% de los casos. Consisten en:

- 1) Inflamación de la dermis con infiltrados redondeocelulares (linfocitos, Histiocitos, plasmacélulas) perianexiales y perivasculares, a veces con angeítis leucocitoclásica y depósitos de complemento e inmunoglobulinas;
- 2) Hiperqueratosis superficial y de folículos pilosos (clavos córneos);
- 3) Atrofia de la epidermis con alteraciones vacuolares del estrato basal. En la unión dermoepidérmica hay reacción positiva, lineal y continua (banda lúpica), para inmunoglobulinas y factores del complemento en el 90 a 95% de los casos en la piel inflamada, en el 80% de los casos en la piel no inflamada y expuesta al sol y el 50% de los casos en la piel no inflamada ni expuesta al sol.

Riñones.

El compromiso renal se encuentra prácticamente en todos los casos en algún momento de evolución de la enfermedad.

Corazón.

Pueden producirse pericarditis (25% de los casos) y miocarditis, frecuentemente con angeítis de pequeños vasos, lesiones isquémicas por el daño vascular, arritmia por el compromiso del sistema eléctrico-conductor y endocarditis de Libman-Sacks. Con la mayor supervivencia actual por mejores tratamientos, es muy frecuente la arterioesclerosis coronaria e infartos miocárdicos muchas veces mortales. La patogenia de la arterioesclerosis en estos casos no está del todo aclarada, pero a ella contribuyen trastornos metabólicos secundarios

a los tratamientos esteroideos, que ocasionan hipergliceridemias, hipercolesterolemias e hipertensión arterial.

Articulaciones y hueso.

En el 90% de los casos se produce en diversas disartrodias una sinovitis redoncelular y exudativa fibrinosa, inespecífica. Es poco frecuente el desarrollo de tejido granulatorio (pannus) y la erosión del cartílago. La artritis de cadera y la necrosis aséptica de la cabeza femural ocurren en menos del 10% de los casos.

Bazo y ganglios linfáticos.

Uno de los hechos morfológicos más característicos es la hiperplasia laminar concéntrica de arterias foliculares centrales; corresponde a una periangeítis en etapa de fibrosis. El bazo presenta, además hiperplasia folicular y aumento de tamaño en el 20% de los casos. En los ganglios linfáticos se produce una inflamación, a veces con focos necróticos y cuerpos hematoxilínicos.

Musculatura esquelética.

Pueden producirse fenómenos de polimiositis y angeítis. (Bowpas, Fessler – Austin – 1995).

Encéfalo.

Pueden encontrarse angeítis, microinfartos, hemorragias focales y microtrombosis.

Pulmones.

Pueden producirse pleuritis y neumonitis lúpica (en el 5% de los casos), esta última puede conducir a una fibrosis pulmonar, además, angeítis, con hemorragias pulmonares, que pueden llevar a un cuadro grave de insuficiencia respiratoria.

Vasos sanguíneos.

En arterias de mayor calibre la lesión es preferentemente excéntrica, con inflamación alterativa, degeneración o necrosis fibrinoide. En las manos, cuando existe el fenómeno de Raynaud, las arterias tienen una marcada hiperplasia de la íntima y estenosis. Las arterias pequeñas y arteriolas pueden tener inflamación, a veces con necrosis fibrinoide y trombosis oclusiva. En los capilares pueden producirse microtrombos y depósitos subendoteliales de complejos inmunes. En el riñón especialmente se da una lesión vascular tardía no inflamatoria, con una esclerosis acentuada que contribuye a la destrucción y atrofia renales.

Intestino.

En general, se encuentran pocas lesiones y sólo las relacionadas con angeítis. (Stewart – Danto Maddin, 1996).

- ***Hallazgos Microscópicos.***

Las lesiones cutáneas de la forma aguda fulminante del lupus eritematoso están caracterizadas por degeneración fibrinoide del tejido conectivo de los órganos viscerales y en menor proporción de los vasos sanguíneos pequeños.

3.1.1.2. Diagnóstico diferencial.

El diagnóstico diferencial se basa en la apariencia clínica combinada con biopsia cutánea en la mayor parte de los casos. Las escamas son secas y “en forma de tachuela” y por tanto pueden distinguirse de aquellas de la dermatitis seborreica y la psoriasis. Las lesiones antiguas que han dejado cicatrices hiperpigmentadas (clásicamente en la concha de la oreja) o áreas de pérdida de cabello, también diferencian al lupus de estas enfermedades. Las lesiones solitarias rara vez parecen similares a las del tipo muy raro (el epiteloma esclerosante de células basales). La biopsia cutánea sirve para el diagnóstico. El 10% de pacientes con lupus eritematoso sistémico tienen lesiones tipo discoide y 5% de pacientes con lesiones discoides tienen LES. (Regezi, Sciubba, 1995).

Clínicamente las lesiones bucales de LE son similares a las que se encuentran en el liquen plano erosivo aunque en el caso del lupus son menos simétricas y las estrías lúpicas son más delicadas y sutiles que las de Wickham del liquen plano. Cuando se encuentra ulceración importante debe diferenciarse de pénfigo vulgar, pénfigoide cicatrizal y reacciones medicamentosas. También debe diferenciarse de la eritroplasia en la que se observan focos de queratosis (eritroplasia moteada), pero la presencia de síntomas y signos sistémicos como de lesiones cutáneas características sugiere el diagnóstico de LE. La biopsia y las pruebas de inmunofluorescencia directa ayudan a confirmar el diagnóstico. Cuando las pruebas serológicas para anticuerpos (por ejemplo, pruebas de AAN) son negativas debe excluirse la afección sistémica.

El diagnóstico diferencial incluye: Artritis reumatoide, vasulitis esclerodermia, hepatitis crónica activa, reacciones agudas a medicamentos, poliarteritis y lupus inducido por medicamentos. (Bhasker, 1975).

3.1.1.3. Tipo de manejo clínico

Para realizar un buen manejo clínico debemos brindarle al paciente un apoyo emocional, observar muy bien los órganos que posiblemente se pueden afectar como son pulmón, corazón, riñón, cerebro (S.N.C).

La intensidad de esta enfermedad puede variar desde un trastorno episódico leve hasta una enfermedad mortal rápidamente fulminante. (Regezi – Sciubba, 1995).

Existen diversas alteraciones microscópicas que son características: hiperqueratosis, degeneración de la capa de celular basales, marcado pero irregular infiltrado celular por debajo de la capa de células basales y alrededor de los apéndices, así como degeneración de la colágena dérmica. (Shafter- Hine Levy 1.986).

Atrofia epitelial infiltración linfocítica y dilatación vascular con edema de la epidermis y la submucosa. La característica mas importante que es el trastorno de la interfaz y a que la capa de celulas basales es el blanco principal de piel y mucosas. (Regezi - Sciubba 1.995).

El estudio histológico requiere pruebas de inmunofluorescencia directa en la piel y mucosa que muestren depósitos granulares lineales de inmunoglobulina (IgG IgM IgA) complemento (C3) y fibrinógeno a lo largo de la membrana basal.

Otra de las pruebas utilizadas es la de las bandas de lupus, en las que se tienen la base de piel enferma y sana con tinción inmunofluorescente para inmunoglobulinas, la prueba es positiva en la piel enferma de los pacientes con lupus eritematoso (Stewart, Danto, Maoblin 1996).

3.1.1.4. Pronóstico.

El pronóstico de pacientes con lupus sistémico es, al parecer, mucho mejor que el que se mencionaba en informes antiguos. Tanto para la comunidad como para centros universitarios son usuales los índices de sobrevivientes a los 10 años mayores de 85%. En la mayoría de los pacientes la enfermedad sigue un curso de recidivas y remisiones. Los corticosteroides, que frecuentemente se necesitan a dosis de 40 mg/día, o más, durante exacerbaciones intensas, de ordinario pueden disminuirse gradualmente hasta llegar a dosis escasas (10 a 15 mg/día) durante la inactividad de la enfermedad. Sin embargo, en algunos la enfermedad sigue un curso virulento que conduce a deterioro importante de estructuras vitales, como pulmón, corazón, cerebro o riñón y puede causar la muerte. Con los adelantos en el control de la actividad del lupus y el uso creciente de corticosteroides e inmunosupresores, han cambiado la mortalidad y morbilidad del lupus. Las infecciones – en especial con microorganismos oportunistas – se han constituido en la principal causa de

muerte, seguida de LES activo, debido principalmente a afección renal o del SNC. Aunque es más probable que estas manifestaciones se vean en las fases iniciales de la enfermedad, hay que estar pendientes sobre la posibilidad de que se presenten en cualquier momento. La arteriosclerosis acelerada atribuida, en parte, al uso de corticosteroides, origina aumento en la mortalidad por infarto del miocardio. Con la esperanza de vida cada vez mayor de los pacientes, es claro que la necrosis ósea avascular, que afecta con mayor frecuencia caderas y rodillas, causa una morbilidad importante. No obstante, cabe resaltar que en la mayoría de los pacientes con LES el resultado final es cada vez más favorable. (Regezi Sciubba, 1995).

3.1.1.5. *Tratamiento.*

La mayor parte de los casos de lupus eritematoso sistémico eran en una época mortal. Sin embargo, gran parte de los casos agudos son ahora dominados y se consiguen remisiones mediante el tratamiento con corticoides o medicamentos antiinflamatorios, o ambos. (Shaffer, Hine, Levy, 1986).

Muchos pacientes con LES tienen un tipo benigno de la enfermedad que sólo requiere cuidados de apoyo y muy poca medicación o ninguna. El apoyo emocional, descrito para la artritis reumatoide, es en especial importante en pacientes con lupus. Debe advertirse a los pacientes con fotosensibilidad contra la exposición al sol y deben aplicarse loción protectora en la piel cuando salen de casa. Las lesiones cutáneas suelen responder a los corticosteroides locales. Los síntomas articulares leves en general se alivian con el reposo

y dosis completas de un salicilato u otro AINE. Debe suprimirse, si es posible cualquier medicamento que pueda haber precipitado el trastorno.

Otros agentes antipalúdicos (hidroxicloroquina) pueden ser de utilidad en el tratamiento de exantemas o síntomas articulares de lupus que no responden a los AINE. Cuando se utilizan la dosis no debe exceder de 400 mg/día, y se requiere vigilancia bianual para alteraciones retinianas. La neuropatía y miopatía por medicamentos pueden atribuirse de manera errónea a la afección subyacente.

Para controlar algunas complicaciones importantes se requieren corticosteroides. Entre ellas se incluyen: púrpura trombocitopénica, anemia hemolítica, miocarditis, pericarditis, convulsiones y nefritis. Con frecuencia, se necesitan al inicio 40 a 60 mg de prednisona; sin embargo, debe utilizarse la dosis menor de esteroides que controle el trastorno. Es posible que el lupus del sistema nervioso central requiera dosis mayores de las que suelen administrarse; sin embargo, la psicosis por esteroides puede semejar una cerebritis por lupus, en cuyo caso es adecuado reducir las dosis. En la nefritis del lupus, los estudios secuenciales del complemento y anticuerpos a DNA en suero permiten con frecuencia descubrir en etapa temprana las exacerbaciones de la enfermedad y en consecuencia, el aumento inmediato de la corticoterapia. Tales estudios también permiten reducir las dosis de los medicamentos y suprimirlos cuando ya no se requieren más. En casos de resistencia a los corticosteroides, se utilizan inmunosupresores. La ciclofosfamida mejora la esperanza de vida renal; sin embargo, la esperanza de vida del paciente no es mejor que el grupo tratado con prednisona. Si se emplean inmunosupresores, se requiere vigilancia estrecha

para buscar efectos secundarios posibles; estos agentes deben administrarlos médicos con experiencia en su uso. El asteroide andrógeno, danazol, puede ser una terapéutica eficaz para trombocitopenia pero no responde a corticosteroides.

También está el estudio de hidroepiandrosterona (DHEA). En Pacientes con anticuerpos antifosfolípidos y coagulación en los sistemas arterial o venoso se prescribe anticoagulación con mayor frecuencia con warfarina para lograr un INR > 3, no suelen darse esteroides sistémicos para artritis leve, exantema cutáneo, leucopenia o anemia relacionada con enfermedad crónica. Datos positivos en los pacientes asintomáticos no son una indicación para tratamiento. (Ronald Icar, 1998).

A. Medidas generales

Proporcionar protección a la luz solar.

Precaución: No utilizar ninguna modalidad de radioterapia. Evite utilizar siempre que sea posible medicamentos que sean potencialmente fotosensibilizantes (por ejemplo: tiacidas, piroxicam, dosiciclina).

B. Tratamiento local

Antes de la administración de tratamiento sistémico debe probarse la siguiente aplicación de cremas de corticosteroides de gran potencia todas las noches; cubriendo con una película delgada de plástico plegable a prueba de aire (por ejemplo. Saran Wrap); o cinta

Cordran: o crema o ungüento de propionato de halobetasol o de clobetasol, aplicados dos veces al día sin oclusión.

C. Infiltración local.

Se puede inyectar suspensión de acetónido de triamcinolona 2.5 a 10 mg/ml en las lesiones una vez al mes. Esto debe intentarse antes del tratamiento sistémico.

D. Tratamiento sistémico.

1. Antipalúdicos - Precaución: Estos medicamentos se deben utilizar sólo cuando el diagnóstico es seguro ya que se acompañan con exacerbación de la psoriasis, la cual debe formar parte del diagnóstico diferencial. También puede causar graves cambios oculares y se requiere examen oftalmológico desde antes del inicio del tratamiento y cada tres meses. El uso de antipalúdicos en los niños es motivo de controversia.

a. *Sulfato de hidroxiclороquina*: 0.2 a 0.4 g por vía oral diario varias semanas, puede ser útil y a menudo se utiliza previa a la cloroquina. Se recomienda una prueba de tres meses.

b. *Sulfato de cloroquina*: 250 mg al día, puede ser efectivo en algunos casos en que no lo es la hidroxiclороquina.

- c. **Quinacrina (Atabrine):** 100 mg al día, puede ser el más seguro de los antipalúdicos, ya que no se ha reportado daño oftálmico. Colorea la piel de amarillo y por tanto no es aceptable para algunos pacientes.
2. **Dapsona:** Puede ser de utilidad la dapsona, 50 mg/d por vía oral. (Antes de su uso deben determinarse las concentraciones basales de G6PD).
3. **Isotretinoína:** Es un estudio abierto limitado, la isotretinoína. 80 mg/d resulta útil para regresar la piel y los exámenes de laboratorio a la normalidad, en lupus eritematoso cutáneo crónico o subagudo. Las recaídas son rápidas y predecibles al suspender el tratamiento. Debido a su teratogenicidad, el medicamento no puede utilizarse en mujeres en edad reproductiva sin el uso de anticonceptivos efectivos y se requiere consentimiento por escrito así como una prueba de embarazo antes de iniciar y durante el tratamiento. (Regezzi, Sciubba, 1995).

El LED se trata a menudo con esteroides tópicos, pueden utilizarse cremas de alta potencia en las lesiones bucales, pero deben administrarse con precaución en las lesiones cutáneas de la cara por los efectos secundarios sobre la piel. En los casos refractarios a este tratamiento pueden indicarse medicamentos antimaláricos o sulfonas.

En el tratamiento del LES (y también del LECS) se utilizan con frecuencia esteroides parenterales, la dosis de prednisona depende de la gravedad de la enfermedad y puede combinarse con inmunodepresores cuando los esteroides no son suficientes.

3.1.1.6. *Manejo odontológico*

El manejo odontológico para este tipo de enfermedad sistémica requiere una acción inmediata por parte del odontólogo, a nivel local se debe tratar estas lesiones de piel y mucosas con corticosteroides tópicos (Ronald Carr 1.998).

Se puede suministrar al paciente corticosteroides de 40 mg, al día y disminuirse gradualmente hasta 10 a 15 mg/día. (Stewart- Danto - Maddin 1.996). (Anexo 1).

3.1.1.7. *Interconsulta.*

El paciente afectado con esta patología debe ser valorado inicialmente por el Médico General y este dará las indicaciones necesarias para ser remitido y valorado por un Neurólogo, Cardiólogo, Oftalmólogo, o Dermatólogo, dependiendo las manifestaciones clínicas que este presente. (Regezi - Sciubba 1.995).

3.1.2. *EL LUPUS ERITEMATOSO DISCOIDE.*

3.1.2.1. *Tipo de Diagnóstico.*

Cerca del 25% de los pacientes con LED cutáneo presentan lesiones en las mucosas. Las regiones afectadas con mayor frecuencia son mucosa bucal, encía y labios, las lesiones se

presentan como placas o erosiones con estrías blancas delicadas que irradian desde la periferia, también pueden encontrarse pápulas queratósicas en toda las lesiones. El diagnóstico de las lesiones bucales no es evidente con base en la experiencia clínica, pero a menudo se sospecha en presencia de lesiones de piel. El progreso de LED a LES es muy poco probable, aunque existe la posibilidad de que ocurra. La erosión esta bastante limitada a la cara y el cuero cabelludo. La luz ultravioleta es un factor importante a la hora de precipitar los ataques. El trastorno es crónico y desfigurante desde el punto de vista estético.

Consiste en placas discoides bien definidas que aparecen en las mejillas, el puente nasal, la frente, la región pericuricular, los pabellones auriculares, la nariz y el cuero cabelludo, los labios y en ocasiones la cavidad oral pueden afectarse. Las placas son inicialmente rojas, elevadas y a veces de color morado o edematosas. Existe descamación adherente, e hiperqueratosis y formación de tapones corneos. (Regezi - Sciubba 1.995).

El proceso de curación puede cursar con cicatrización. Hecho que el cuero cabelludo produce una alopecia permanente. El borde de la erupción esta a menudo pigmentado, mientras que centralmente puede haber despigmentación. (Anthony duvivier 1.994). (Anexo 2).

3.1.2.2. Tipo de Diagnóstico Diferencial.

El diagnóstico diferencial se base en la apariencia clínica combinada con biopsia cutánea en la mayor parte de los casos. Las escamas son secas y “ en forma de tachuela” y por tanto pueden distinguirse de aquellas de la dermatitis seborreica y la psoriasis. Las lesiones antiguas que han dejado cicatrices hiperpigmentadas (clásicamente en la concha de la oreja) o áreas de pérdida de cabello, también diferencian al lupus de estas enfermedades. Las lesiones solitarias rara vez parecen similares a las del tipo muy raro (El epiteloma esclerosante de células basales. La biopsia cutánea sirve para el diagnostico. El 10% de pacientes con lupus eritematoso sistémico tiene lesiones tipo discoida y 5% de pacientes con lesiones discoides tienen LES (Shaffer - Hire- Levy 1.986).

Clínicamente las lesiones bucales del LE son similares a las que se encuentran en el liquen plano erosivo aunque en el caso del lupus son menos simétricas y las estrías lupicas son mas delicadas y sutiles que las de Wickham del liquen plano. Cuando se encuentra ulceración importante debe diferenciarse de pénfigo vulgar, pénfigoide cicatrizal , reacciones medicamentosas. También debe diferenciarse de la eritroplasia en la que se observan focos de queratosis (eritroplasia moteada), pero la presencia de síntomas y signos sistémicos así como de lesiones cutáneas características sugiere el diagnostico de LE. La biopsia y las pruebas de inmunofluorescencia directa ayudan a confirmar el diagnostico. Cuando las pruebas serológicas para anticuerpos (por ejemplo, pruebas de AAN) son negativas debe excluirse la afección sistémica.

El diagnóstico diferencial incluye : Artritis reumatoide, vasculitis esclerodermia, hepatitis crónica activa, reacciones agudas a medicamentos poliarteritis y lupus inducido por medicamentos (Regezi - Sciubba, 1995).

3.1.2.3. Tipo de Manejo Clínico

Para realizar un buen manejo clínico debemos brindarle al paciente un apoyo emocional, observar muy bien los órganos que posiblemente se pueden afectar como son pulmón, corazón, riñón, cerebro (S.N.C).

La intensidad de esta enfermedad puede variar desde un trastorno episódico leve hasta una enfermedad mortal rápidamente fulminante. (Regezi – Sciubba, 1995).

Existen diversas alteraciones microscópicas que son características : hiperqueratosis, degeneración de la capa de celular basales, marcado pero irregular infiltrado celular por debajo de la capa de células basales y alrededor de los apéndices, así como degeneración de la colágena dérmica. (Shafter- Hine Levy 1.986).

Atrofia epitelial infiltración linfocítica y dilatación vascular con edema de la epidermis y la submucosa. La característica mas importante que es el trastorno de la interfaz y a que la capa de celulas basales es el blanco principal de piel y mucosas. (Regezi - Sciubba 1.995).

El estudio histológico requiere pruebas de inmunofluorescencia directa en la piel y mucosa que muestren depósitos granulares lineales de inmunoglobulina (IgG IgM IgA) complemento (C3) y fibrinógeno a lo largo de la membrana basal.

Otra de las pruebas utilizadas es la de las bandas de lupus, en las que se tienen la base de piel enferma y sana con tinción inmunofluorescente para inmunoglobulinas, la prueba es positiva en la piel enferma de los pacientes con lupus eritematoso (Stewart, Danto, Maoblin 1.996).

3.1.2.4. Pronóstico.

La enfermedad es persistente, pero no pone en peligro la vida a menos que intervenga el lupus sistémico, lo que es raro. El tratamiento con antipalúdicos es efectivo quizá en 60% de los casos. Aunque la única morbilidad puede ser cosmética, esto puede ser de una importancia clave en los pacientes de piel oscura, con enfermedad difusa. La alopecia cicatrizante puede evitarse o disminuirse mediante una atención cuidadosa y tratamiento agresivo. (Regezi - Sciubba 1.997).

3.1.2.5. Tratamiento

El empleo local de la pomadas de adrenocorticosteroides fluorados como la betametasona, al 0.1% la fluocinolona de 0.025% la fluorandrenolona bajo cubierta plástica de

protecciones es buena terapeuta. Si no se obtiene respuesta la fluocinolona al 0.2% aplicada tópicamente bajo oclusión, puede emplearse. El acetono de la triamcinolona, 5 mg/1000 en xilocaina, puede ser empleado Rara vez los adrenocorticosteroides por la vía general serán necesarios para dominar la enfermedad. (Bhasker 1.975).

El tratamiento mas satisfactorio ha sido con uno de los medicamentos antimalaricos o antipalúdicos, la cloroquina, un comprimido diario si es posible. Otros medicamentos son el Plaqueril, el Camoquin y el Triquin, sin embargo, los efectos colaterales de estos medicamentos en la retina en ciertos pacientes producen alteraciones tóxicas e irreversibles que conducen a la ceguera y son tan graves que solo deben ser usados después de tomar en consideración de un modo completo y muy reflexivo los riesgos y consecuencias que inevitablemente van a correrse. (Stewart - Danto Maddin 1.996).

Deben llevarse a cabo exámenes periódicos y consultas con un oftalmólogo para cada paciente que tome esta medicación. Otros efectos secundarios son opacidades de la cornea nauseas, vómitos y dolores de cabeza (6) (Anthony Duvivier 1.994).

El embarazo y el uso de anticonceptivos orales pueden exacerbar la enfermedad sistémica. Los corticoides tópicos potentes son eficaces para las lesiones discoides crónicas. Los fármacos antipalúdicos pueden resultar beneficiosos para las lesiones mas externas, en particular la cloroquina y la mepacrina. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que la cloroquina puede producir alteraciones retinianas y la mepacrina, pigmentación, de tal modo que estos fármacos deben utilizarse con precaución. Los agentes

inmunosupresores, como la azatioprina, pueden servir para disminuir las dosis de esteroides, si bien el uso sistémico de estos sigue constituyendo la base del tratamiento de estos casos. Finalmente, la asesoría de un experto en cosmética puede resultar de utilidad especialmente en el LE discoide. (Bhasker 1.975).

3.1.2.6. Tipo de manejo odontológico.

El manejo odontológico para este tipo de enfermedad sistémica requiere una acción inmediata por parte del odontólogo, a nivel local se debe tratar estas lesiones de piel y mucosas con corticosteroides tópicos. (Ronald I Carr 1.998).

Se puede suministrar al paciente corticosteroides de 40 mg al día y disminuirse gradualmente hasta 10 a 15 mg/día (Bowpas, Fessler, Austin, 1.995). (Anexo 3).

3.1.2.7. Tipo de Interconsulta

El paciente afectado con esta patología debe ser valorado inicialmente por el Médico General y este dará las indicaciones necesarias para ser remitido y valorado por un Neurólogo, Cardiólogo, Oftalmólogo, o Dermatólogo, dependiendo las manifestaciones clínicas que este presente (Stewart - Danto Maddin 1.996).

3.2. LIQUEN PLANO

3.2.1. *Diagnóstico definitivo*

- Pápulas pruriginosas, violáceas, de extremo plano, con estrias blancas, finas y distribución simétrica.
- Pápulas pequeñas, planas, brillantes que pueden confluir en la parte formando placas.
- El estudio histopatológico establece el diagnóstico.

3.2.2. *Tipo de Diagnóstico diferencial*

Deben considerarse otras enfermedades que presentan un componente querastósico o blanco como la CANDIDIASIS ATROFICA, LEUCOPLASIA, CARCINOMA DE CELULAS ESCAMOSAS, ERUPCION MEDICAMENTOSA, LUPUS ERITEMATOSO DISCOIDE (Regezi - Sciubba, 1995). Debe distinguirse también de otras lesiones papulares como psoriasis, liquen simple crónico y sífilis.

Diagnóstico diferencial de las adenopatías de patrón liquenoide.

Enfermedad	Características	DD con prototipo
Queratosis liquenoides	Inflamación no infecciosa	Parqueratosis y áreas alternativas de atrofia y arcantosis.
Queratosis actínica liquenoide	Neoplasia intraepidérmica en relación con la exposición solar.	Displasia queratinocítica
Queratosis liquenoide benigna queratosis liquenoide crónica	Inflamaciones no infecciosas	Focos de paraqueratosis en capa
Dermatitis liquenoide medicamentosa	Numerosos medicamentos	Infiltrado de linfocitos y eosinófilos
Dermatitis liquenoide purpúrica de Gougerot y Bloom epidérmica. <i>E. Liquen escleroso y atrófico</i>	Púrpura pigmentosa de origen Vascular. <i>Región vulvar y glánde</i>	Púrpura, macrofagos con hemosiderina, escasa reacción hiperplásica. <i>Epitelio atrófico y banda de esclerosis.</i>
<i>F. Pitiriasis liquenoide inflamato'</i>	<i>Inflamación no infecciosa</i>	<i>Púrpura en el infiltrado</i> rio, espongiosis, necrosis queratinocítica en todo el espesor epidérmico placa paraqueratótica densa sobre la lesión.
Lupus eritematoso	Origen autoinmune	El infiltrado es más pobre, la lesión queratinocítica basal es marcada, con franca alteración vacuolar, además de la apoptosis queratinocítica. Depósito de Igs y C en la membrana basal epidérmica.

3.2.3. Tipo de Manejo Clínico

El prurito es de leve a grave. Las pápulas pueden hacerse bulosas o ulceradas. Las lesiones de la mucosa presentan un enrejado blanco en forma de encaje por encima de ellas que a menudo se confunde con leucoplasia. Una forma especial de liquen plano es la variedad erosiva.

En boca es un problema serio ya que se puede desarrollar carcinoma de células escamosas.

(Anexo 4).

3.2.4. *Pronóstico*

El liquen es una enfermedad benigna, pero puede persistir por meses o años y ser reincidente. El liquen plano hipertrófico y las lesiones bucales tienden a ser especialmente persistentes.

Los retinoides orales pueden inducir remisiones y facilitar la curación de las lesiones erosivas en algunos pacientes.

3.2.5. *Tipo de Tratamiento*

A. TRATAMIENTO TOPICO

Los corticosteroides superpotentes, como el dipropionato de betametasona en retículo optimizado, el diacetato de diflorasona, el propionato de clobetasol, y el propionato de halabetasol, en presentación de ungüentos aplicados dos veces al día, son los de más utilidad en enfermedad localizada en áreas que no sean de flexión. Como alternativa puede usarse cremas o ungüentos de corticosteroides de alta potencia durante la noche debajo de una película delgada de plástico plegable.

Por ser útil la utilización de crema de tretinoína, al 0.05% en el liquen plano de las mucosas, seguida de ungüento de corticosteroides. Para el liquen plano hipertrófico incapacitante de las plantas, se dice efectiva la crema de tretinoína aplicada y recubierta con una película de polietileno delgado flexible. (Anexo 6).

B. TRATAMIENTO SISTEMICO

Pueden requerirse corticosteroides en casos graves, o cuando se desee una respuesta más rápida al tratamiento. Desafortunadamente casi siempre se produce recidiva al disminuirse gradualmente los esteroides, los cuales hace que la terapéutica corticosteroide sistémica sea una opción impráctica para el tratamiento del liquen plano crónico.

La isotretinoína y el estretrato por vía oral parecen ser efectivos para el liquen plano bucal y cutáneo, aunque ésta no es una indicación específica para estos medicamentos, y deben tomarse precauciones; sin embargo, algunos clínicos creen que la isotretinoína puede ser el tratamiento de elección para la enfermedad generalizada.

El psoraleno mas luz ultravioleta de onda larga (PUVA) es un tratamiento efectivo para liquen plano.

Después de buscar la presencia de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, puede tratarse al liquen con dapsona, 50 mg/d; esto puede darse en un periodo de muchas semanas, si es necesario, con el seguimiento apropiado clínico y de laboratorio. (Anexo 5).

3.2.6. Tipo de manejo odontológico

Aplicación de la crema y ungüento Diproformo. (dipropionato de betametasona mas Clioquinol). 2 veces al día, aplicar en capa fina una pequeña cantidad cubriendo la piel hasta que desaparezca.

Presentación: Diproformo, crema tubo por 20 gr ungüento tubo por 20 gr.

Isotretinoína y estretrato por vía oral.

Dapsona 50 mg/día.

Corticoides superpotentes como:

Dipropionato de betametasona ungüento 2 veces al día

Diacetato de diflorasona, ungüento 2 veces al día.

Propionato de clobetasol, ungüento 2 veces al día.

Propionato de halabetasol, ungüento 2 veces al día.

Antibióticos

Tetraciclina (Doxiciclina) Dosis: cápsulas de 100 mg, c/24 horas por 21 días.

Eritromicina Estearato (Eritromicina Genfar): cápsulas de 500 mg, c/8 horas.

Eritromicina Etilsuccinato: cápsulas de 600 mg, c/8 horas.

3.2.7. Tipo de Interconsulta

Mandar exámenes histológicos o pruebas inmunitarias, cuando las lesiones son erosivas deben ser sometidas a biopsia y algunos pacientes deben ser remitidos a fuentes apropiadas.

Médico general, dermatólogo. (Lawrence, M, Tierney Jr Stephen J, PePhee, 1998).

3.3. PÉNFIGO

Es una enfermedad inmunopatológica en la que existe un depósito de anticuerpos de clase IgC en el intersticio epidérmico, lo que causa acantólisis y formación de cavidades intraepidérmicas. Se clasifican en:

- PÉNFIGO VEGETANTE
- PÉNFIGO FOLIACEO

- PÉNFIGO ERITEMATOSO
- PÉNFIGO AMPOLLAR
- PÉNFIGO VULGAR : Representa una de varias enfermedades caracterizada por la formación de ampollas en forma secundaria o una disminución del grado de cohesión de las células, epidérmicas. Esta reducción se vincula con la reacción de autoanticuerpos contra antígenos de superficie en células del epitelio estratificado plana (Lawrence M. Tierney 1998).

3.3.1. Tipo de Diagnóstico definitivo

Bases para el diagnóstico:

- Brotes reincidentes de bulas que aparecen en piel normal.
- Procedido con frecuencias por bulas, erosiones y ulceraciones de las mucosas.
- Presencia variable de desprendimiento superficial de la piel después de presión o traumatismo (signos de Nikolsky).
- En la biopsia se aprecia acantólisis.

- Los estudios de inmunofluorescencia son conformativos. (Lawrence M., Tierney, 1998).

En más de la mitad de los pacientes (60%), el pénfigo vulgar se inicia con erosiones dolorosas en mucosa oral, las cuales suelen preceder durante semanas o meses hasta un año a las lesiones cutáneas.

En el periodo de evolución se caracteriza por bulas generalizadas que aparecen sobre piel. Aparentemente sana, son flácidas y poco resistentes, transformándose luego en erosiones que se cubren de escamocostras. El contenido inicialmente claro puede enturbiarse, pero no es hemorrágico, ya que la bula es intradérmica y en la epidermis no hay vasos sanguíneos, sin embargo, cuando las bulas se rompen y sus paredes se colapsan forman una membrana parduzca, que puede eliminarse con facilidad de color rojo; las úlceras pueden variar desde una lesión pequeña similar a la estomatitis aftosa hasta una grande que asemeja una masa.

La confluencia y ulceración de las vesículas pequeñas que se encuentran en paladar blando, mucosa bucal y piso de boca producen dolor intenso, el frotamiento ligero de la mucosa no afectada en algunos casos produce desprendimiento del epitelio; este signo se conoce como signo de Nikolsky.

La incidencia del pénfigo es igual en ambos sexos pero existen factores genéticos y étnicos que predisponen al desarrollo de la enfermedad, por lo general la frecuencia es muy baja.

Se nota aumento de la incidencia en judíos, Ashkenazicos y en individuos con determinada histocompatibilidad a fenotipos de antígeno (F.J. Pardo Mindan, 1997).

3.3.2. *Tipo de Diagnóstico diferencial*

En los estudios tempranos, tiende a tratarse como imético gulo, pero los cultivos bacterianos y la sospecha clínica que lleve a una biopsia temprana clasifican el diagnóstico. También enfermedades como: Eritema multiforme, erupciones por medicamentos, dermatitis por contacto, dermatitis herpetiforme tienen características clínicas y resultados de las pruebas de inmunofluorescencia diferentes que las distingue del pénfigo. (Lawrence M., Tierney, 1998).

También se consideran el pénfigo vegetante, pénfigo foliáceo brasileño y pénfigo eritematoso.

Otros trastornos pueden simular el aspecto histológico del pénfigo vulgar, en especial el pénfigo crónico benigno familiar y la dermatosis acantolítica trastorna, pero en ninguna de estas enfermedades se encuentran anticuerpos IgG que reaccionen con antígeno epidérmico.

Pueden existir otras enfermedades autoinmunitarias que se relacionan con el pénfigo vulgar, como miastenia grave, lupus eritematoso, artritis reumatoide, tiroiditis de hashimoto, timona o síndrome de Sjogren, la enfermedad se presenta entre límites amplios

de edad desde la infancia hasta la senectud pero su mayor incidencia se presenta entre la cuarta y quinta década de la vida. (Regezi – Scibba 1995).

3.3.3. *Tipo de Manejo Clínico*

Inicialmente el paciente soporta bien sin repercusión del estado general, los primeros brotes de lesiones, pero poco a poco la sintomatología general cobra importancia pudiendo llevar a la muerte por alteraciones bioquímicas o infecciones secundarias más que por alteraciones orgánicas.

Cuando ya la enfermedad es grave, hay que hospitalizar al paciente con reposo en cama y aplicar antibióticos y alimentación intravenosa según se indique. (Lawrence m. Tierney 1998)

El pénfigo requiere un manejo sistémico tan pronto como sea posible, para evitar sus efectos colaterales que son los que causan la principal morbilidad de esta enfermedad.

Muchos investigadores consideran que con el inicio y vigilancia cuidadosa del tratamiento con corticoesteroides con el uso concomitante o zatioprina o con oro y corticoesteroides es posible reducir gradualmente la dosis de corticosteroides con menor riesgo a la terapéutica a largo plazo. El uso combinado de prednisona y ciclosporina esta bajo investigación.

El pénfigo vulgar presenta la morfología prototipo de la hendidura suprabasal o intraepitelial que caracteriza todas las formas de pénfigo. La lesión patognómica de este padecimiento vulgar es la acantólisis que se identifica al encontrarse células del epitelio escamoso libres dentro de la bula. Las células acantolíticas adquieren forma esférica por la rotura de las uniones desmosómicas y la retracción de los ionofilamentos. Estas células llamadas Tzanck se caracterizan por poseer núcleos grandes e hipercromáticos.

Cuando clínicamente se encuentran lesiones intactas, puede realizarse un frotis citológico si se rompe la vesícula y se raspa con suavidad la base de la lesión, esto permite una identificación rápida de las células acantolíticas. El diagnóstico inicial con base en el frotis citológico puede confirmarse mediante procedimientos inmunofluorescencia directa e indirecta son muy útiles para confirmar el diagnóstico del pénfigo vulgar.

Mediante microscopía de luz se aprecia acantólisis, en algunos pacientes puede haber manera inicial espongiosis eosinofílica.

La técnica de inmunofluorescencia directa utiliza el suelo de paciente reaccionado con tejido control normal en un esfuerzo de demostrar la presencia de anticuerpos circulantes, los cuales pueden notarse en 80% de los pacientes el pénfigo vulgar. Esta técnica indirecta también permite la evaluación de la gravedad de la enfermedad, la cual se relaciona al título del anticuerpo circulante.

Los títulos de inmunofluorescencia indirecta pueden utilizarse de manera práctica para ajustar las programaciones y dosis de medicamentos. Para todos los pénfigos esta inmunofluorescencia es positiva. (Chan Kim – Soo 1996)

Se reportó en 1996 que el pénfigo es sumado al diagnóstico diferencial histológico de espongiosis neutrofílica y que estos hallazgos insinuarían una recomendación de una prueba directa de inmunofluorización. (Anexo 8).

3.3.4. *Tipo de Pronóstico*

El curso de la enfermedad tiende a ser crónico en la mayoría de los pacientes.

La infección es la causa mas frecuente de muerte por lo regular por septicemia debida a staphylococcus Aureus.

Claro está que después de la introducción de los corticoides ha mejorado sensiblemente de manera drástica la tasa de morbilidad.

Los pacientes con pénfigo vulgar tienen mayor mortalidad y peor pronóstico que las otras variantes clínicas de la enfermedad.

Sin embargo, su pronóstico es reservado por los efectos colaterales de medicamentos empleados en el tratamiento. (Lawrence m. Tierney 1998), (Korman, Neil 1990)

3.3.5. Tipo de Tratamiento

El procedimiento indicado depende de la etapa en que se encuentre la enfermedad:

En etapa inicial : el tratamiento oral es la prednisona en dosis de 1 a 2 mg/kg/día, sin embargo se han reportado casos de éxito en dosis iniciales de 0.5 mg/kg/día.

En etapa estable : Se incrementa la dosis para el avance rápido de la enfermedad o la carencia de respuesta dentro de unas semanas. Un siguiente paso es agregar medicamentos inmunosupresores descritos como agentes “conservadores de esteroides”.

Debemos tener en cuenta que: Antes de iniciar la terapia con corticoides se recomienda hacer radiografía de tórax, cuadro hemático, parcial de orina, glicemia y de ser posible valoración oftalmológica.

Contraindicaciones para el uso de esteroides:

La mayoría son relativas e incluyen: Diabetes mellitus, úlcera duodenal, tuberculosis, osteoporosis y enfermedades psiquiátricas. (Werth Victoria 1996).

La tetraciclina a una dosificación de 1.5 a 3 g/d en dosis divididas con 500 mg de nicotinamida de 2 a 3 veces al día es eficaz y es la medida adyudante preferida para los pacientes con enfermedad estable.

De los inmunosupresores la azatioprina 100 a 150 mg/d con prednisona. Algunos clínicos utilizan metotrexato 25 mg semana en vez de la azatioprina. Cuando se tiene el control se disminuye con lentitud la prednisona, hasta encontrar una baja de mantenimiento que deberá prolongarse durante mucho tiempo con objeto de reducir los efectos indeseables de una corticoterapia prolongada, se emplean actualmente en combinación con inmunosupresores, lo que permite reducir la dosis de corticoides necesaria para controlar la enfermedad. La daptasona a dosis de 25 a 100 mg/d parece ser un agente útil que puede permitir la suspensión gradual de los corticosteroides.

Puede ser de utilidad la plasmaféresis combinada con ciclosofamida o azatioprina. Lo mismo que la dapsona en casos resistentes acompañados con títulos bajos de anticuerpos circulantes. Se dice que el tiomalato de oro sódico aplicado como para la artritis reumatoidea el uso combinado de prednisona y ciclosporina esta bajo investigación. (Lawrence M. Tierney 1998)

La mayoría de pacientes que mueren por pénfigo, la muerte se presenta por complicaciones en la terapia. Esto adelantó a una continuada búsqueda de tratamientos ahora en uso, son frecuentes dados en combinación con esteróides y por esta razón se hace referencia a las terapias adjuntas; en este artículo se señala:

1. Plasmaferesis o pulso intravenoso de corticosteroides puede ser usado para el rápido control de la enfermedad activa, sin altas dosis de corticoesteroides.
2. Dapsone puede ser usado como una terapia adjunta, en pacientes con pénfigos superficiales, proporciona un beneficio adicional cuando es usado en combinación con corticosteroides.
3. Triancinolone intralesional, para tratar lesiones individuales de pénfigo. Es útil para el control de la enfermedad moderada sin recurrir a medicación sistemática.
4. El uso de otras terapias adjuntas como droga inmunosupresiva o restos de oro. (Bystryn Jean Claude, 1996).

3.3.6. Manejo odontológico

El odontólogo a nivel local debe tratar las lesiones de piel y mucosa con corticosteroides tópicos como: Prednisona que está indicada como antiinflamatorio, y antialérgico en todos los casos susceptibles de tratamiento con corticosteroides.

La dosis mínima de mantenimiento es de 5 a 10 mg diarios. Las infecciones agregadas requieren antibióticoterapia apropiada sistémica y local. La ciclosporina es un inmunosupresor eficaz.

Los inmunosupresores que usualmente se han utilizado son : Azatriopina Oral, ciclofosfamida, metrotexate y ciclosporina en todos los estudios se ha utilizado concomitante esteroides sistémicos lo que hace difícil predecir a que medicamento realmente ha habido respuesta.

5 estudios en total 51 pacientes han sido examinados para ver el efecto de la ciclofosfamida oral. El promedio de mortalidad fue de 4%, las remisiones completas se indujeron en un promedio de 32%.

7 estudios en total 105 pacientes han sido examinados para ver el efecto de la azatriopina, el promedio de mortalidad fue de 1.9%, las remisiones fueron inducidas en 28%.

Se encontró además que la terapia con ciclofosfamida es más tóxica que con azatriopina y los efectos secundarios más frecuentemente vistos con el uso de ciclofosfamida, fueron cistitis hemorrágica, infertilidad, carcinoma de vejiga, amenorrea y azospermia, entre otros.

El metrotexate también se ha utilizado en algunos pacientes con alguna respuesta.

Cyclosporina: Inhibe selectivamente la respuesta inmune mediada por linfocitos T. El mecanismo por el cual mejora el pénfigo una enfermedad de las células B mediada por

Autoanticuerpos no es clara. Fue utilizada por primera vez por Thivolet y col en el tratamiento del pénfigo y en los estudios realizados se ha observado que ayuda a reducir el tiempo de formación de nuevas ampollas, hospitalización, y la dosis de prednisona. Es nefrotóxica.

Antinflamatorios:

1. **Oro:** En algunos estudios esta reportada su eficacia, sin embargo, otros investigadores no respaldan esta conclusión y señalan que se requiere tiempos de administración muy prolongados, antes de las remisiones y es incierto si las remisiones se deban al oro.
2. **Dapsona:** Un estudio reciente soporta la impresión basada en pequeños estudios que la dapsona es útil en el tratamiento del pénfigo principalmente en las formas superficiales y en aquel que se caracteriza por espongiosis eosinofílica. La dosis utilizada es de 200 – 300 mg/día.
3. **Antimaláricos:** Algunos estudios han demostrado que las formas superficiales de pénfigo responden al tratamiento con hidroxiclороquina en dosis de 200 mg/día pero se requieren varios meses de tratamiento. El mecanismo de acción es desconocido pero algunos autores creen que se debe a su efecto fotoprotector.

Los trociscos anestésicos los debe aconsejar el odontólogo al paciente antes de las comidas para aliviar las lesiones bucales dolorosas. (Werth Victoria 1996)

3.3.7. Tipos de Interconsulta

El paciente debe ser valorado a nivel general por el médico general es el que indica la gravedad de la enfermedad y si el paciente requiere estar hospitalizado o no. Luego se valora a nivel sistémico tan pronto como sea posible, es cuando lo ve el especialista que es un dermatólogo y es el que le empieza a formular los medicamentos sistémicos respectivos.

A nivel local ya empiezan por áreas los diferentes especialistas a tratar la enfermedad en si y sus complicaciones. (Lawrence m. Tierney 1998).

3.4. PÉNFIGOIDE

3.4.1. PÉNFIGOIDE CICATRIZAL

3.4.1.1. Diagnóstico Definitivo

El pénfigo cicatrizal representa una enfermedad de vesículas crónicas o vesiculobulosa conocida por varios términos sinónimos, que incluyen pénfigo ocular, pénfigoide de la niñez y pénfigoide de la mucosa. Cuando el trastorno afecta solo la encía, se utilizan los

términos gingivosis y gingivitis descamativa, aunque estos por lo general son inaceptables debido a la falta de especificidad.

El pénfigoide cicatrizal, al igual que otras formas infrecuentes de pénfigo, es una enfermedad ideopática y también se considera un proceso autoinmunitario. (Regezi, Sciubba, 1995).

3.4.1.2. Diagnóstico Diferencial

En recientes investigaciones del fenotipo de la epidermólisis bullosa benigna atrófica generalizada, está relacionado con la expresión alterada del antígeno Bp 180 o laminina-5 determinado por inmunofluorescencia, del pénfigoide, concluyendo que la epidermólisis bullosa benigna atrófica generalizada y el pénfigoide son indistinguibles clínicamente. (Marcel F. Jonkman, 1996).

Aunque en este caso por lo general no se identifican anticuerpos circulantes contra los antígenos de la membrana basal, la prueba que demuestra la autoinmunidad de estos fenómenos, es el hallazgo de depósitos de inmunoglobulinas y complemento en la membrana basal mediante pruebas de inmunofluorescencia directa. Aún no se conoce la función de la activación del complemento en la patogenia de esta enfermedad. Por lo regular, hay anticuerpos circulantes no detectables contra los antígenos de la zona basal de la membrana en el pénfigoide cicatrizal.

El diagnóstico diferencial debe incluir liquen plano erosivo y pénfigo vulgar; en los casos en los que solo se afecta la encía debe considerarse lupus eritematoso y alergia por contacto. El diagnóstico definitivo puede hacerse mediante el examen histológico o pruebas inmunitarias ya que cada grupo de lesiones presenta diferencias histológicas o inmunopatológicas. (Bermejo Fenoll A. López Jornet P., 1996).

3.4.1.3. Manejo Clínico

Esta es una enfermedad de los adultos y de los ancianos, y tiende a afectar a las mujeres más que a los hombres. En raras ocasiones, el pénfigoide cicatrizal se presenta en niños, con casos informados que van de los 2 a los 18 años.

Las lesiones bucales varían desde una erosión incipiente o descamación gingival hasta áreas grandes de erupción vesiculobulosa que afectan la mucosa alveolar, paladar, mucosa bucal, lengua y piso de boca. Las lesiones son crónicas y a veces dejan cicatriz al sanar: los sitios extra bucales en los que se presentan son en orden de frecuencia conjuntiva, laringe, órganos genitales, esófago y la piel.

Estas últimas son las menos frecuentes y por lo regular se observan en cabeza, cuello y extremidades y aparecen después de las lesiones mucosas.

Las lesiones gingivales son las más frecuentes en la forma bucal, lengua y piso de boca. Las lesiones son crónicas y a veces dejan cicatrizar al sanar; los sitios extrabucal en los que se

presentan son en orden de frecuencia conjuntiva, laringe, órganos genitales, esófago y la piel.

Las lesiones gingivales son las más frecuentes en la forma bucal de la enfermedad y sus manifestaciones varían desde placas eritematosas que causan malestar ligero hasta eritema intenso generalizado y ulceraciones que se extienden hasta la unión de la mucosa alveolar. La intensidad del dolor es proporcional a la gravedad de la descamación superficial, aunque disminuye si la lesión se torna crónica; con frecuencia y las áreas afectadas se desgarran con facilidad y dejan una superficie desnuda sangrante. Al igual que en las enfermedades acantolíticas el frotamiento ligero de los tejidos sanos produce descamación o la aparición de una vesícula (signo de Nikolsky). Los síntomas impiden conservar un sistema de higiene bucal por lo que se acumulan la placa dental que agrava el cuadro; también con frecuencia se altera la dieta y se prefieren alimentos blandos que no requieren de masticación para evitar el traumatismo gingival. (Sciuba J.J., 1996). (Anexo 9).

3.4.1.4. Tipo de Pronóstico

Aunque se considera una enfermedad benigna ya que no produce mortalidad, puede originar debilidad y morbilidad importantes; en el pronóstico a largo plazo igualmente variable que la reacción al tratamiento, a veces puede notarse mejora espontáneamente y remisión completa en algunos años, en otros casos el curso de la enfermedad es prolongada y algunos pacientes sufren períodos alternados exacerbación. El pronóstico para los niños es bueno en la mayor parte de los casos. En los casos de pénfigoide cicatrizal bucal con

afección ocular o conjuntival es importante considerar que pueden producirse de inmediato cicatrices conjuntivales, daño corneal o cambios palpebrales, por lo que el tratamiento definitivo debe iniciarse en etapas tempranas. (Lawrence M. Tierney Jr., 1998).

3.4.1.5. Tipo de Tratamiento

El tratamiento que se utiliza con frecuencia es Prednisona, vía de administración oral, presentación cajas con 10 y 20 tabletas en tiras de celopolial, pero los resultados son desalentadores ya que la reacción es variable y a menudo se requiere dosis altas para obtener resultados importantes. Debido a que los efectos colaterales del fármaco sobrepasan los beneficios, en especial cuando las lesiones son sólo intrabucales.

Una vez que se ha confirmado el diagnóstico de pénfigoide cicatrizal el paciente debe referirse a un oftalmólogo aunque no se observen signos de afectación ocular. Así mismo, si se presenta afectación cutánea deberá requerirse la colaboración de un dermatólogo.

Las lesiones gingivales suelen controlarse con la aplicación de corticoides tópicos varias veces al día.

Corticoides tópicos:

- **Fluocinona:** tubo con 30 gramos, cada envase contiene cuatro hojas de polietileno para cura oclusiva. Aplicar la crema 2-4 veces al día.

- **Propionato de Clobetasol:** bien sea en un vehículo adhesivo o en enjuagues.
- **Otros corticoides:** Acetónido de Triamcinolona.

Si las lesiones no mejoran, y siempre que exista afectación ocular o cutánea, deben emplearse corticoides sistémicos (Prednisona 60-80 mg/día) sólo o asociados a azatioprina o ciclofosfamida; aunque también la dapsona se ha utilizado con cierto éxito.

La oclusión con corticoesteroides tópicos a menudo favorece la respuesta local, es posible adaptar un apósito oclusivo para la enfermedad gingival aumenta más eficacia del corticosteroide tópico cuando hay afección gingival importante; con frecuencia, los enjuagues con clorhexidina son útiles.

En los casos en los cuales fracasa el tratamiento ordinario, se pueden utilizar otros agentes sistémicos con proporciones variables de éxito. Se incluyen el uso de sulfapiridina, sulfonas, antibióticos y complementos nutricionales. En ocasiones, en los casos graves, se justifica el uso de agentes inmunosupresores como:

- Ciclofosfamida (Cytosan Endoxan): tabletas 50 mg y en polvo (100, 200 o 500 mg), en frasquitos estériles, intravenosa 1 dosis mensual durante 4 meses.
- Ciclosporina, Azatioprina. Junto con esteroides.

Esto se hace para permitir dosis reducidas de esteroides y ayudar a evitar las complicaciones que se asocian a estos. (Bermejo Fenoll A., 1996).

3.4.1.6. Manejo Odontológico

Después de identificar la patología, debemos controlar a nuestro paciente con corticoesteroides inmunodepresores, dapsona e insistir en una higiene bucal escrupulosa, ya que esta aumenta la eficacia del corticoesteroide tópico, en caso de afección gingival.

3.4.1.7. Tipo de Interconsulta

Para dar un diagnóstico definitivo debemos mandar a tomar exámenes histológicos o pruebas inmunitarias en las que encontraremos depósitos lineales de IgG y C3, no se identifican anticuerpos circulantes. (Lawrence M., Tierney Jr. Stephen J., PcPhee, 1998).(Anexo 10).

3.4.2. PÉNFIGOIDE BULOSO

3.4.2.1. Tipo de Diagnóstico Definitivo

Se detectan títulos de anticuerpos circulantes en los antígenos de la zona de la membrana basal en el pénfigoide buloso. Sin embargo, estos títulos de anticuerpos se relaciona bien con el nivel de actividad de la enfermedad.

Se demostró la existencia de anticuerpos contra los diferentes componentes de la membrana basal, sobre todo contra la lámina, una glucoproteína de alto peso molecular que se encuentra en los hemidesmosomas y en la lámina lúcida de la membrana basal. Después de la unión del anticuerpo con el antígeno tisular, se produce una serie de fenómenos que incluyen activación del complemento, que favorece la atracción de neutrófilos y eosinófilos a la zona; estos liberan proteasa lisosomal que a su vez participa en la degradación de la membrana basal adheriéndose al complejo. Por último, se produce separación hística en la interfase epitelio y tejido conectivo.

3.4.2.2. Diagnóstico Diferencial

Para el diagnóstico diferencial debe hacerse mediante el examen histológico o pruebas inmunitarias ya que cada grupo de lesiones presenta diferencias histológicas o inmunopatológicas.

3.4.2.3. Tipo de manejo Clínico

Esta enfermedad predomina en los ancianos entre los 70 y 80 años, se distribuye por igual en ambos sexos y no presenta predilección por alguna raza. Una de las diferencias clínicas importantes entre el pénfigoide buloso y el cicatrizal es la existencia concomitante de lesiones vesiculobulosas en piel y mucosa bucal (y otras mucosas) en casi la tercera parte de los pacientes. De otra manera solo se afecta la piel.

Las lesiones cutáneas se distribuyen por el tronco y las extremidades donde se observa una erupción maculopapular eritematosa que precede o se relaciona con vesículas y bulas tensas que pueden ser puriginosas. Las lesiones de la mucosa bucal son indistinguibles de las observadas en el pénfigoide cicatrizal, pueden verse bulas tensas y erosiones en la encía que es el sitio que con mayor frecuencia se afecta, pero también puede presentarse lesiones en el paladar blando, la mucosa bucal y el piso de la boca.

3.4.2.4. Tipo de Pronóstico

El pronóstico es de bueno a excelente.

3.4.2.5. Tipo de Tratamiento

En esta enfermedad se observan períodos de remisión clínica que en la forma cicatrizal son menos probables. Por lo general se utilizan corticoesteroides para controlar el padecimiento, aunque también pueden usarse inmunodepresores que ayudan a disminuir las dosis de esteroides y sus efectos colaterales.

Desde hace poco, los antibióticos (tetraciclina y eritromicina) y la niacinamida son responsables de algo del éxito clínico. (Lawrence M., Toerney, Jr. Stephen J. McPhee, 1998).

En un caso control estudiado por Sylvie Bastuyi- Garin y colaboradores señalan del pénfigoide buloso relacionando su etiología atribuida a terapia con droga, en el estudio realizado se observaron las drogas usadas a largo plazo en ataque de enfermedad en pacientes con tumores en piel benignos y malignos, las drogas usadas fueron neurolépticos y diuréticos.

Muchos trastornos autoinmunes son inducidos por drogas que contienen sulfihidril tal como la penicilamina y captoril, también ampicilina y furosemida. (Sylvie Bastuji - Garin, 1996).

- *Corticosteroides:*

- Fluocinona tubo 30 gramos, aplicar 2 a 4 veces al día.
- Propionato de clobetasol, tópico o en enjuagues.
- Acetónido de triamcinolona.

- *Inmunosupresores:*

- Cicloforfamida (Cytosan- Endoxan) tabletas 50 mg y en polvo 100, 200 o 500 mg.
Intravenosa 1 dosis mensual durante 4 meses.

- *Antibióticos:*

- Tetraciclina (Doxiciclina) dosis cápsulas 100 mg cada 24 horas por 21 días.

Cápsulas, tabletas dosis de 50 a 300 mg.

Polvo saborizado

Soluciones y pomadas oftálmicas

Soluciones para inyección

Sales solubles para preparar suspensiones

Gotas ingeribles

Jarabes

- Eritromicina Estearato: (Eritromicina Gen Far)

Dosis: cap. 500 mg cada 8 horas.

Eritromicina Etilsuccinato

Dosis: cap. 600 mg cada 8 horas.

3.4.2.6. Tipo de manejo Odontológico

Debemos controlar al paciente con corticoesteroides, inmunosupresores, dapsona (mencionados anteriormente) y una higiene bucal escrupulosa.

3.4.2.7. Tipo de Interconsulta

Necesitamos pruebas histológicas e inmunitarias, donde encontramos depósitos lineales de IgG y C3 y anticuerpos circulantes identificables.

CONCLUSIONES

- El lupus Eritematoso es una alteración de etiología, autoinmune que requiere un manejo clínico odontológico adecuado para evitar la afección de órganos vitales.
- El Liquen Plano es una enfermedad benigna inflamatoria de etiología autoinmune que afecta piel y mucosas, se puede controlar mediante corticoides y antibióticos.
- El Pénfigo se inicia con erosiones dolorosas en mucosa oral las cuales suelen persistir durante semanas o meses. Lo importante es controlar los efectos colaterales causantes de la mayor morbilidad de esta enfermedad.
- El Penfigoide cicatrizal y buloso de etiología autoinmune, presentan un pronóstico bueno, diagnosticadas a tiempo se puede llegar a una remisión adecuada para aumentar la eficacia del tratamiento.

BIBLIOGRAFIA

ANTHONY DUVIVIER, 1994. Atlas de Dermatología. 2ª Edición. Librería Médica Celsus. Pags 48-63.

BERMEJO FENOLL A., LOPEZ JORNET P. Diagnóstico de las enfermedades vesiculares y ampollares de mucosa bucal: desórdenes de la cohesión intraepitelial y de la unión epitelio. Conectivo. Medicina Oral. 1996, Volumen 1, Pags. 24-23.

BHASKAR, S.N. Lesiones blancas. Editorial Ateneo, 1979. Pags. 280-282.

BHASKER. Patología Bucal. 2ª Edición. Editorial Ateneo, 1975. Pag 1026-1030.

BORELLO, D. EUGENIO. Lesiones blancas en mucosa bucal. Editorial Médica. 1971. Pags. 63-65.

BOWPAS, FESSLER, AUSTIN et al. Lupus Eritematoso Sistémico. Conceptos. Emergen Inter. Med, 1995. 123:42-53.

BYSTRYN JEAN CLAUDE. Tha adjunvant therapy of phemphigus. Arch. Dermatol. 1996. Volúmen 132. Pags. 203-212.

CHAN KIM-SOO et al. IgA pemphigus: report of a case with inmunolectron localization of bound IgA in the skin. J. of the American Acad. 1996. Suplemento 34. Pags. 852-854.

DAVID GRINSPAN. Los elementos clínicos y de laboratorio para el diagnóstico. Editorial Mundi S.A. C.I.F., 1970. Pags. 37-64.

DENT. J. BR. 1995, Volumen 178, Pags 108-112.

DIANE M. CHISTOPHER R. SHEA, MD; JANE M. GRANT-KELS, M.D. Arch Dermatol., 1996. Volumen 132. Pags 315 a 318.

FITZ PATRICK, JOHNSON WOLFF, POLANO SUURMOND. Atlas de Dermatología Clínica. 3ª Edición. 1997. Pags 94-103.

F.J. PARDO MINDAN. Anatomía Patológica Especial. 1997. Pags. 1204-1208.

GRANT J. ANHALT. Pemphigoid: bullous and cicatricial. Dermatologic Clinics 701-716.

JADA, Vol. 127, Mayo 1996, Pags. 651-660.

JEAN CLAUDE SEIJI. Changes in clinical features, histologic findings and antigen profiles with development of pemphigus foliaceus from pemphigus vulgaris. Arch. Dermatol; 1994, Volumen 130. Pags 1534-1538.

KORMAN, NEIL J. Pemphigus. Dermatologic Clinics. 1990. Volumen 8, Pags, 155-157.

LAWRENCE M. TIERNEY, J.R. STEPHEN J. McPHEE, PAXINE A. PAPADAKIS. 33ª Edición, Editorial MANUAL MODERNO, México, 1998.pags. 1034-1059.

MARCEL F. JONKMAN Y COLABORADORES. Archivo de dermatología 1996. Volumen 132, Pags. 272-276.

REGEZI, SCIUBBA. Patología Bucal. Editorial Interamericana. McGraw Hill, 1995. Pags. 16-29, 124-125.

RONALD I. CARR. Publicación del Comité de Educación de la IFA. Asociación de Lupus. Argentina, 1998. Pags. 12-25.

RUOCCO VINCENZO et al. Pemphigus and bulbos pemphigoid due to drugs. Int. Journ of Dermatol. 1991 (307-312).

REV. ORAL BID. MED. 1993. Pag. 141.

SCIUBA J.J. Autoimmune aspects of pemphigus vulgaris and mucosal pemphigoid. Adv. Dent. Rest. 1996. Volumen 10, Pags. 52-56.

SHAFFER - HINE LEVY. Tratado de Patología Bucal. 3ª Edición. Editorial Interamericana. 1986. Pags. 934-1005.

STEWART- DANTO. MADDIN. Dermatología. 2ª Edición. Editorial Interamericana. 1996. Pags. 34-97.

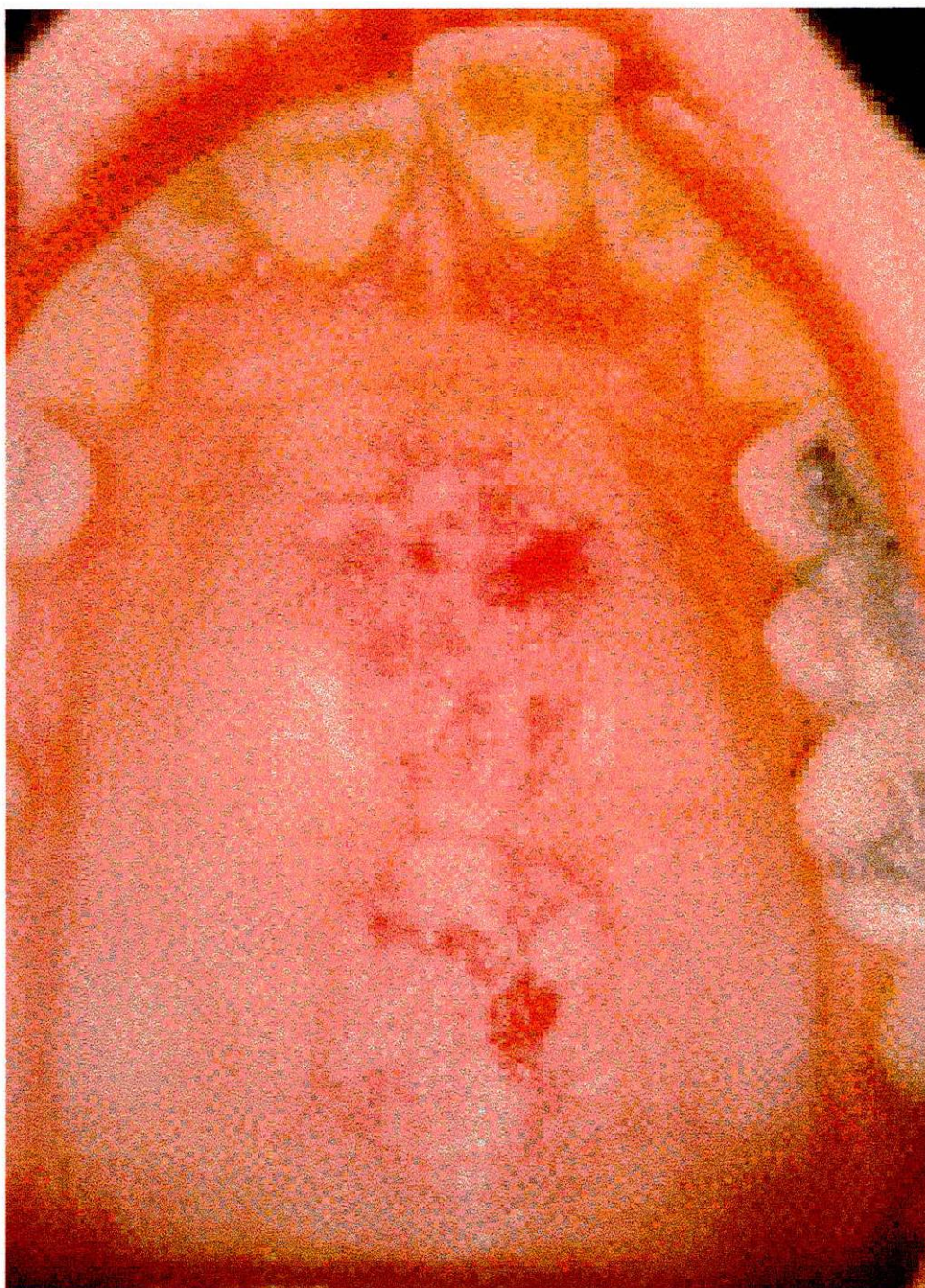
SYLVIE BASTUJI - GARINY COLABORADORES. Archivo de Dermatología. 1996. Volumen 132 :pags. 272-276.

TRIVOLET J. Pemphigus: past, present and future: dermatology. 1994. Volumen 189. Suplemento 1, Pag 26-29.

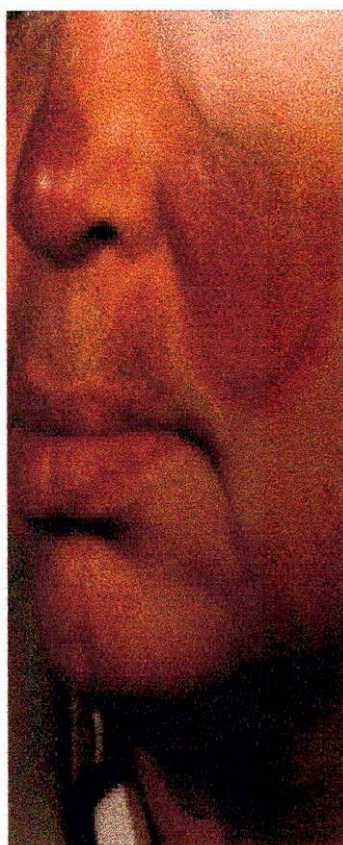
WERTH VICTORIA. Treatment of pemphigus vulgaris with brief hig does intravenous glucocorticoides. Arch Dermatol. 1996. Volumen 132. Pags 1435-1439.



ANEXOS



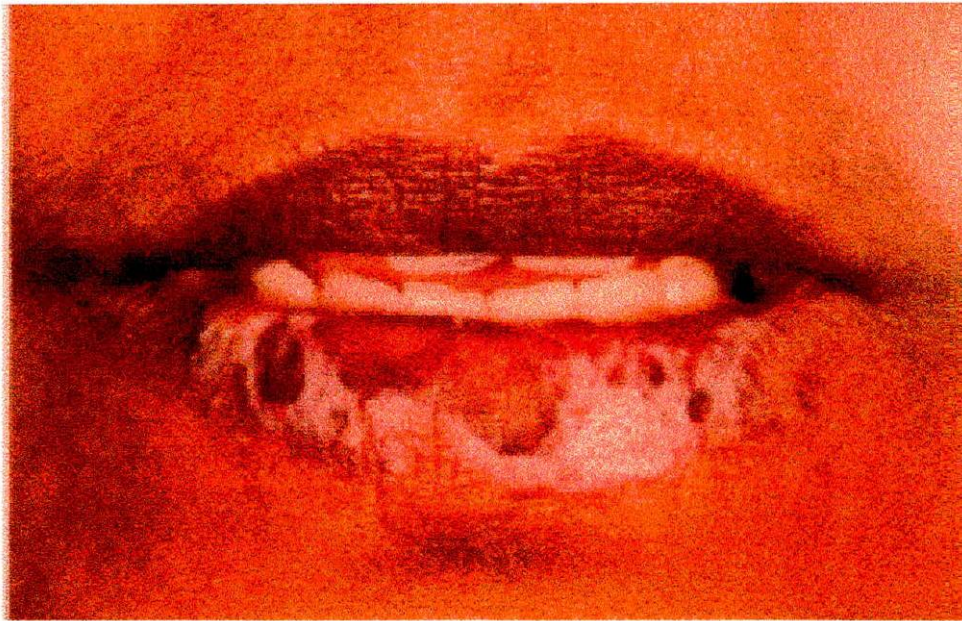
ANEXO 1



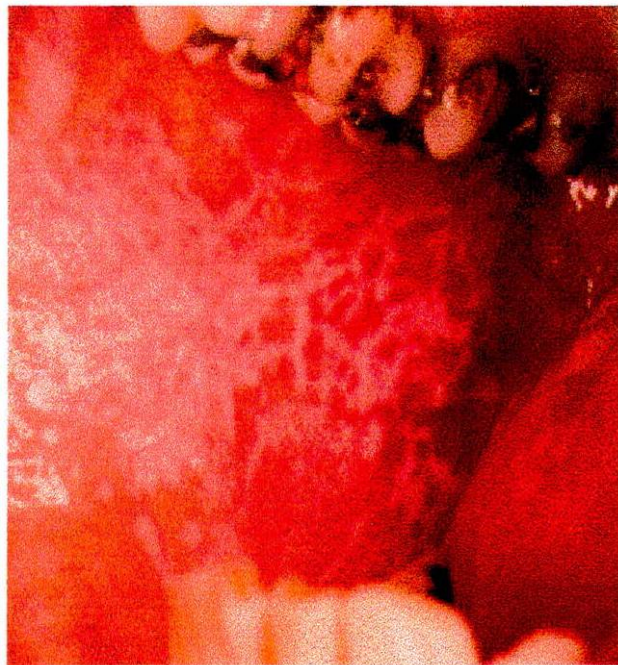
ANEXO 2



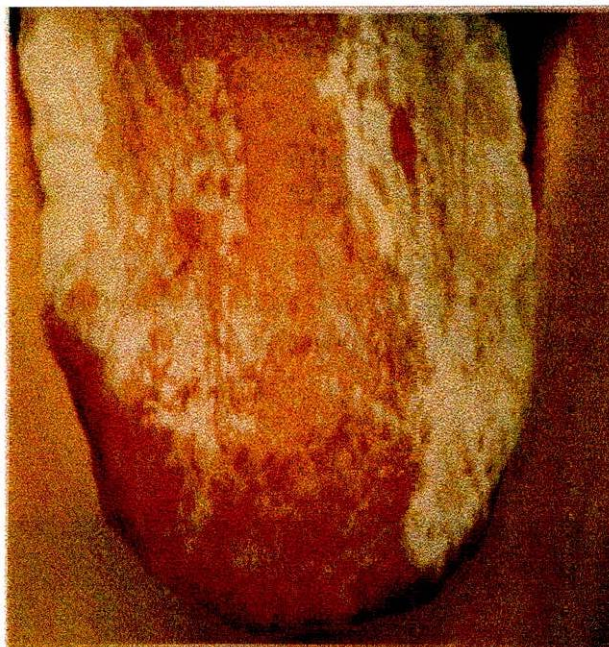
ANEXO 3



ANEXO 4



ANEXO 5



ANEXO 6



ANEXO 7



ANEXO 8



ANEXO 9



ANEXO 10