

MANIFESTACIONES ORALES Y PERIODONTALES DE ENFERMEDADES SISTEMICAS EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

*Jiménez L, Mario
Zuluaga de Cadena, Angela*

RESUMEN

Las estructuras periodontales de los niños y adolescentes son frecuentemente afectadas por inflamaciones superficiales (gingivitis), que se explican con base en una etiología bacteriana.

Asimismo, se describen periodontitis de iniciación temprana, fruto de factores irritativos locales más una falla en la respuesta del huésped, casi siempre una deficiencia de la quimiotaxis o fagocitosis de los neutrófilos o de los monocitos.

Además, su periodonto puede afectarse por otras patologías generales que suelen presentar manifestaciones diversas a este nivel o en la cavidad oral, y que pueden preceder, ser concomitantes o subsiguientes a las sistémicas. Asimismo, los tejidos de soporte dentario o la boca suelen ser asiento de neoplasias, tanto benignas como malignas.

El presente estudio demuestra como los niños, al igual que los adolescentes jóvenes, pueden presentar compromiso oral de afecciones diversas que deben ser identificadas oportunamente por el odontólogo o el médico para proceder así a su adecuada terapia.

Se analizan infecciones bacterianas tales como la gingivitis ulceronecrótica (GUN), cuya evolución y complicaciones se muestran paso a paso hasta llegar a Noma o Cancrum Oris con sus diversas manifestaciones tanto intra como extraorales, lo mismo que la sífilis. Igualmente, se discuten las de origen viral como la Gingivostomatitis herpética primaria, la herpangina, la hiperplasia epitelial focal, la verruga vulgar, etc, como también algunas micóticas: candidiasis pseudomembranosa aguda y otras asociadas con la ingestión de drogas como es el caso de la hiperplasia gingival por fenitoína.

Mario Jiménez L. Odontólogo, Profesor Titular y Honorario, Facultad de Odontología de la Universidad de Antioquia. Profesor de Periodoncia, Facultad de Odontología
Angela Zuluaga de Cadena MD, Dermatóloga. Profesora y Coordinadora del Servicio de Dermatología, Divisiones de Pre y Post Grado, Facultad de Medicina Instituto para Ciencias de la Salud (CES), Medellín, Colombia

Correspondencia: Calle 52 No. 45-56 of. 102, Medellín

Trabajo presentado en el XIX Congreso Colombiano de Dermatología, San Andrés (Islas) Sept. 1992.

Parte del presente trabajo ha sido publicado por el primero de sus autores en el texto de Barrios, G (Ed) Periodoncia. Su fundamento biológico, Bogotá OP Gráficas 1989 Cap. 13.

De idéntica manera, serán incluidas diversas afecciones dermatológicas, entre otras; dermatitis y gingivostomatitis alérgicas, eritema multiforme menor y mayor, dermatitis herpetiforme, epidermolisis ampollar, síndrome de Kawasaki y hemangioma capilar inmaduro o angioma en fresa.

También se mostrarán casos de afecciones hematológicas del tipo de la leucemia linfoblástica aguda y crónica con fenómenos de reanudación, la púrpura trombocitopénica autoinmune, la neutropenia maligna o agranulocitosis, la anemia de células falciformes y linfomas no Hodgking, tipo Burkitt en sus modalidades endémica y no endémica.

Finalmente, se discutirán enfermedades congénitas como la Tetralogía de Fallot.

Palabras Clave: Enfermedades orales, Gingivitis ulceronecrótica, Noma, Sífilis, Candidiasis, Gingivostomatitis herpética aguda, Niños, Adolescentes.

INTRODUCCION

Tanto las estructuras periodontales, como la cavidad oral en general, suelen ser asiento de patologías diversas. Allí podemos observar las distintas afecciones que comprometen el resto del organismo; es decir, enfrentarnos a procesos inflamatorios, distróficos o neoplásicos. Asimismo, pueden aparecer manifestaciones de enfermedades generales variadas que pueden preceder, ser concomitantes o subsiguientes a la condición sistémica. El presente análisis se limitará a algunas entidades vistas en niños y adolescentes en nuestra institución, con diversas etiologías.

Gingivitis ulceronecrótica (GUN)

Por definición, la GUN es un proceso inflamatorio inespecífico, que puede afectar tanto la encía marginal como la papilar y la adherida, que produce necrosis epitelial y del tejido conectivo. Ha recibido diferentes denominaciones, entre otras las siguientes: Infección de Vincent, Gingivitis Fusoespirilar, "Boca de Trinchera", Estomatitis fétida o pútrida, etc. Sin embargo, en los últimos años se ha preferido el término ulceronecrótica, el cual es descriptivo de la lesión y se ajusta a la clasificación Internacional de Enfermedades aplicada a Odontología y Estomatología sugerida por la Organización Mundial de la Salud¹

Por años su existencia en niños fue negada por numerosos patólogos, ya que ha sido raramente observada en este tipo

de pacientes en los EE.UU., Canadá y Europa, pero es relativamente frecuente en otras áreas del mundo^{2,3}, siendo su prevalencia hasta del 10% en niños entre los dos y seis años de edad, en países como Nigeria⁴. En América Latina se ha informado de su existencia en Colombia, aun con un carácter familiar^{5,6,7}.

Los casos de GUN se han dividido en tres categorías principales, por criterios clínicos:

1. Aguda, cuando la iniciación es súbita, el dolor severo y existe una falsa membrana.
2. Subaguda, cuando los signos y síntomas son menos severos.
3. Crónica, cuando el proceso necrótico produce destrucción de los tejidos periodontales con formación de cráteres.

En algunos casos de la última modalidad se puede presentar evidencia radiográfica de pérdida ósea, siendo necesario tener en cuenta que ya se trata de formas periodontales y no de procesos que afectan exclusivamente la unidad dento-gingival^{6,7,8}.

La forma aguda se ha subdividido en varios períodos, con base en los tejidos comprometidos y de acuerdo con las su-

gerencias de Pindborg y otros³, complementadas con algunas modificaciones nuestras^{6,7}, así:

I: Caracterizado porque sólo se encuentra comprometida la papila interdental en su extremo y existe una marcada tendencia a la sangría gingival al realizar el sondeo de la misma.

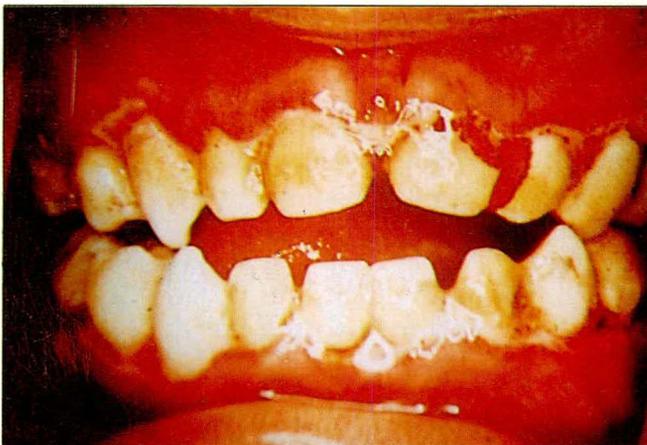


Fig. No. 1.



Figs. Nos. 1 y 2. Paciente de 5 1/2 años con Gingivitis Ulceronecrotica aguda generalizada, que compromete encía marginal y papilar y quien simultáneamente presentaba estomatitis gangrenomembranosa que afectaba la mucosa del carrillo y borde de lengua. Obsérvese cuan sangrante es la lesión.

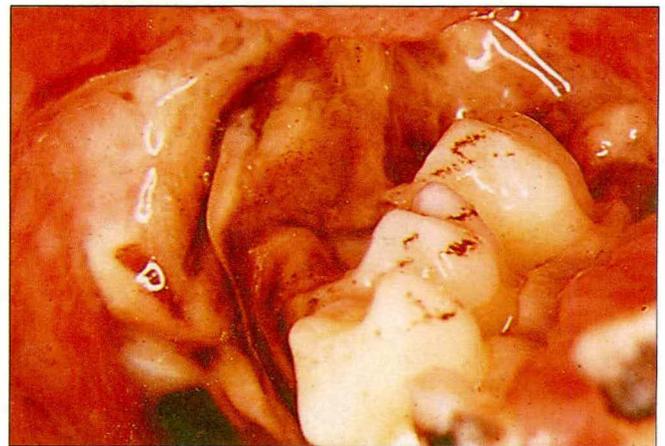


Fig. No. 3. Paciente de 7 años con gingivostomatitis gangrenomembranosa que evolucionó a Noma. Obsérvese la franca exposición del hueso.



Fig. No. 4. Secuestro óseo que comprometió el molar decíduo de un paciente de 2 1/2 años de edad, como resultado de una condición ulcero-necrosante que expuso en forma permanente el proceso alveolar al medio oral.



Fig. No. 5. Muestra la severa condición mutilante en una niña de 4 1/2 años afectada de Noma, que ha destruido gran parte de los tejidos faciales. *

II: En el cual la necrosis no solamente ha destruido la papila sino también el margen libre de la encía, pudiéndose ver además, ulceraciones por contacto en otras áreas de la boca.

III: En éste, la enfermedad avanza aceleradamente, comprometiéndose además de la papila y la encía marginal, a la insertada. Areas de ulceraciones adyacentes pueden fusionarse y formar una ulceración continua.

IV: En esta fase la necrosis no se delimita a los tejidos gingivales, ya que compromete otras zonas de la cavidad oral, catalogándose entonces como una gingivostomatitis gangrenomembranosa. En algunos pacientes se ha podido observar como una necrosis gingival avanza hasta estomatitis y aun a Noma.

V: El proceso necrosante es tan severo que el hueso alveolar queda expuesto permanentemente al medio oral, volviéndose necrótico. En algunas oportunidades se forman secuestros que involucran los dientes temporales.

Lo anterior se clasifica como noma con manifestaciones intraorales, de acuerdo con lo preconizado por Emslie, quien considera que condiciones ulcerativas agudas que expongan hueso, por muy pequeñas que sean, deben ser incluidas bajo tal denominación².

VI: Constituye la etapa final de muchas de las formas necrosantes de la encía, con compromiso tanto de los maxilares como de los tejidos blandos de la cara.

Manifestaciones orales de la sífilis

En la cavidad oral suelen observarse distintas manifestaciones de la sífilis, bien sea la forma congénita o la adquirida en sus modalidades primaria, secundaria o terciaria. De la primera, bien conocidos son los dientes en "destornillador" y los molares en "mórula", al igual que la tríada de Hutchinson, integrada por dientes con esta anomalía, queratitis intersticial y otitis media. Se ha considerado que el paciente con sífilis congénita es infectante hasta los dos años de edad⁹.

La lesión primaria o chancro, aparece después de un período de incubación de 3 a 5 semanas, y va acompañada de una hipertrofia indolora de los ganglios linfáticos regionales; se ha establecido que entre el 5% y el 10% de los chancros son extragenitales y la mitad de ellos se localizan en la mucosa oral¹⁰. Asimismo, se ha visto que las más frecuentes manifestaciones se localizan en el borde bermellón inferior, siendo incluidas aun las encías¹¹.

El chancro es una lesión indolora, elevada, ulcerada, indurada, de color rojo oscuro, cuyo tamaño oscila entre algunos milímetros y 2 a 3 centímetros. El diagnóstico se hace con base en el cuadro clínico, el examen microscópico de campo oscuro de un frotis de la lesión y las reacciones serológicas, aunque estas solo se vuelven positivas 4 a 5 semanas después de la infección. El chancro se cura espontáneamente al cabo de varias semanas¹⁰.

El secundarismo sífilítico suele presentar manifestaciones tanto cutáneas como faringitis e infarto gangliolar generalizado, pudiendo aparecer 6 semanas después del período primario, aunque a veces pueden transcurrir hasta 2 años. El período secundario puede comenzar con febrícula, cefalea, anorexia y

malestar. Las lesiones típicas de la mucosa oral son las denominadas "pápulas sifilíticas", placas o parches mucosos. Estas son ligeramente elevadas, blanco grisosas, siendo la mayoría de las veces rodeadas por un halo rojizo. Las pápulas sifilíticas se presentan en cualquier parte de la mucosa oral, solitarias o múltiples y más frecuentemente observadas en áreas expuestas al trauma. Los parches mucosos son las lesiones más contagiosas de la sífilis aguda, por su alto contenido de espiroquetas¹².



Fig. No. 6.



Figs. Nos. 6 y 7. Soldado de 18 años, quien había tenido relaciones sexuales con una enferma de sífilis y que presentó y descuidó una lesión primaria genital, ya que esta cicatrizó sin terapia. A las 8 semanas presentó los cambios orales, característicos del secundarismo sífilítico. Al interrogarlo, refirió haber sufrido 2 semanas atrás una "reacción alérgica cutánea" que también desapareció. Al presentarse al servicio odontológico para procedimientos restauradores, a su odontólogo le llamaron la atención las lesiones orales múltiples, las cuales no le eran familiares. La anamnesis, el cuadro clínico y las marcadas linfadenopatías orientaron el diagnóstico, el cual fue confirmado por una V.D.R.L fuertemente reactiva.

Obsérvese en la mucosa del labio inferior los parches mucosos de aspecto blanco grisáceo, ligeramente levantados y rodeados por un halo rojizo, característicos del secundarismo sífilítico.

En la cara ventral de la lengua, se ven lesiones papulosas múltiples blanco grisáceas y elevadas con presencia de hendiduras longitudinales y transversales.

Manifestaciones orales y/o periodontales de enfermedades virales

1. Gingivostomatitis herpética aguda o primaria

La produce el virus herpético humano tipo 1¹³. Aunque ha sido descrita en niños comúnmente entre los 2 y los 4 años de edad¹², también es cierto que se observa en grandes grupos de mayor edad y aun en adultos jóvenes.

Después de un período de incubación de una semana, los pacientes presentan, inicialmente, malestar, indisposición, fiebre alta, cefalea, e infarto ganglionar. Posteriormente, hace su aparición una gingivitis aguda que compromete tanto la encía marginal como la adherida, con formación de varias vesículas que también están presentes en diversas áreas de la cavidad oral, tales como el paladar duro y blando, la mucosa labial y bucal, piso de boca, lengua y aun faringe y piel cercana a la unión muco-cutánea de los labios.

Debido al medio húmedo y al trauma, las vesículas intraorales se rompen fácilmente, y quedan ulceraciones de color gris amarillento en su porción central y en la periferia una zona eritematosa intensa; son muy dolorosas y casi siempre permanecen aisladas, observándose su fusión muy raramente.

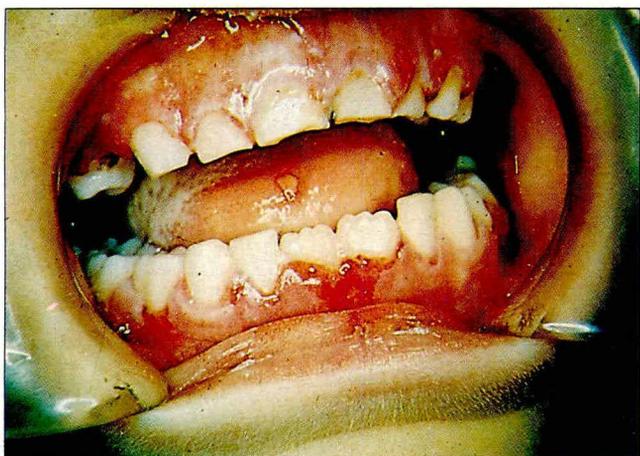


Fig. No. 8.



Figs. Nos. 8 y 9. Niño de 6 años quien después de unas extracciones dentarias presentó una gingivitis difusa aguda, con formación de vesículas que se rompieron prontamente, excepto la situada en la punta de la lengua en su cara dorsal. Hay ulceraciones en la encía correspondiente a los incisivos inferiores.

La lengua es saburral, hay halitosis, salivación abundante y adenopatías submaxilares. El diagnóstico se hace con base en el cuadro clínico; además, se pueden emplear exámenes de laboratorio, tales como el cultivo del virus, la búsqueda de anticuerpos durante la convalescencia, el estudio del fondo de la lesión herpética por medio del frotis y la biopsia. La recuperación se logra prontamente, observándose cicatrización completa en un período que oscila entre 10 y 14 días, aunque las adenopatías persisten un poco más¹⁴.

2. Herpangina

Enfermedad viral de la mucosa oral, causada por 7 tipos de virus Coxsackie A. Cada tipo confiere inmunidad permanente. Afecta principalmente a niños; tiene distribución mundial y ocurre más en el verano. Puede acompañarse o no de fiebre o síntomas constitucionales después de un período de incubación de más o menos 4 días. El cuadro característico muestra unas papulovesículas grises, de 1 ó 2 mm de diámetro, con eritema alrededor, característicamente en paladar blando, pilares amigdalinos, úvula o amígdalas. Las lesiones persisten 4 a 6 días. Ocasionalmente, hay compromiso conjuntival o de mucosa genital y raramente, convulsiones. Puede haber leucocitosis y tiene buen pronóstico. El tratamiento es sintomático¹⁵.



Fig. No. 10. Niño con Herpangina. ulceraciones múltiples con área central de un color gris amarillento e intenso eritema en la periferia, en la mucosa del paladar blando, úvula y pilar inferior de las fauces. **

3. Infección por papiloma virus humano (V.P.H.)

Las verrugas son proliferaciones epidérmicas benignas reconocidas hace cientos de años. Su etiología viral solo fue conocida en este siglo. Por hibridización del DNA se han identificado más de 60 tipos, los cuales son los responsables de las diversas manifestaciones clínicas de la enfermedad. Estas se han dividido en 2 categorías: Cutáneas y extracutáneas. Las **cutáneas** incluyen las verrugas vulgares, filiformes, planas, plantares, anogenitales y la papulosis bowenoide; la epidermodisplasia verruciforme es una rara enfermedad genética con trastornos inmunes y tendencia a desarrollar lesiones V.P.H. con degeneración carcinomatosa en zonas expuestas a luz ultravioleta.

Dentro de las lesiones **extracutáneas**, se presentan en mucosa oral, la verruga vulgar, el condiloma acuminado, la hiperplasia epitelial focal, el papiloma de células escamosas, la papilomatosis oral florida, el queratoacantoma, el carcinoma verrucoso

y la leucoplasia. También hay compromiso de otras mucosas, tales como los papilomas nasales, conjuntivales y laríngeos y las verrugas de cuello uterino, implicadas en el CA de cérvix.

En la mucosa oral, las verrugas y el condiloma acuminado frecuentemente comprometen el paladar duro. No es raro observar la asociación de verrugas en los dedos que al chuparlos hacen lesión en sitios de contacto de las mucosas.

En 1965 Archard describió la **Hiperplasia epitelial focal** o síndrome de Heck, en la mucosa oral de niños indígenas americanos, como pápulas múltiples, discretas y confluentes de 1-5 mm de diámetro que comprometen la mucosa labial, bucal, de la encía y lengua, que regresan espontáneamente entre 2 meses y 3 años. Recientemente, se ha demostrado que es producida por VPH - 13. El diagnóstico clínico se comprueba con biopsia en donde se encuentran las características células vacuoladas llamadas coilocitos. La inmunidad celular parece jugar un papel importante en la patogénesis y la enfermedad es más común en inmunosuprimidos como los trasplantados o pacientes con SIDA^{16,17}



Fig. No. 11. Verruga vulgar palatina en una paciente de 16 años. Obsérvese la gran similitud con un papiloma, del cual es muy difícil distinguir la clínicamente.



Fig. No. 12. Niño de 6 años, con pápulas múltiples en la mucosa labial inferior. Existían lesiones similares en labio superior y carrillo. Histopatológicamente hiperplasia epitelial focal. ***

Candidiasis seudomembranosa aguda

Son numerosas las lesiones producidas por la *Candida albicans*, pudiéndose observar formas agudas y crónicas. Igualmente, son múltiples los factores predisponentes, entre otros: el uso de antibióticos, corticosteroides, citotóxicos, diabetes, SIDA, etc., siendo la variedad aguda frecuentemente descrita en niños prematuros, desnutridos o nacidos de madres con moniliasis vaginal. De igual manera, en ancianos o en mujeres embarazadas. También se ve en enfermos que han recibido radioterapia en las regiones de cabeza y cuello.¹⁴

De las candidiasis agudas existen dos modalidades: La atrófica y la seudomembranosa, esta última también conocida con el nombre de *muguet* y la cual suele presentarse en cualquier zona de la cavidad oral, observándose en la mucosa bucal o labial, lengua y paladar, pudiéndose extender a los tejidos periorales. Se caracteriza por la formación de placas blanquecinas o blancoazuladas con aspecto de "grumos de leche", que al ser removidos dejan una superficie cruenta y sangrante.¹⁵ A diferencia de la forma atrófica, no es dolorosa, ni molesta para el paciente. Las pápulas están compuestas por epitelio descamado, queratina, fibrina, tejido necrótico, restos alimenticios, células inflamatorias y bacterias, intensamente infiltradas por hifas¹⁰.



Fig. No. 13. Niño de seis meses, con enfermedad diarreica y malnutrición, en cuya cavidad oral se evidenciaban todos los aspectos clásicos propios de una candidiasis seudomembranosa aguda. Comprometía tanto la mucosa bucal como labial, encías, lengua y aun tejidos circunvecinos. ****

Aumento gingival por derivados de la hidantoína

La 5.5. - difenilhidantoína (fenitoina) ha sido uno de los anti-convulsivantes más empleados en el control de la epilepsia, a pesar de sus efectos colaterales, tales como alteraciones del sistema nervioso central, de los órganos hematopoyéticos, del hueso, del hígado, de las glándulas endocrinas y del sistema inmune, además de las bien conocidas alteraciones gingivales, las cuales se caracterizan por una hiperplasia de los tejidos, cuya frecuencia varía entre 3 y 62%¹⁸ y aun se habla de cifras más altas, siendo mayor en jóvenes pacientes¹⁹. Parece no existir predilección sexual²⁰. A pesar de tratarse de una reacción básicamente hiperplásica, pues los estudios en cultivos de

tejidos indican que la fenitoína estimula la proliferación de células similares al fibroblasto²¹ y del epitelio²², algunos consideran que la inflamación es un requisito para su producción y que puede prevenirse mediante la supresión de los agentes irritantes locales y de una estricta higiene oral^{23,24,25}, criterio no compartido por otros, pues consideran que bien sea por medio del cepillado o por uso de drogas del tipo de la clorhexidina, lo que se suprime es la inflamación, pero no se disminuye o previene la hiperplasia^{26,27}. No se ha demostrado que exista una flora bacteriana específica en el aumento gingival por fenitoína²⁸.

La patogénesis no es aun muy clara, aunque se ha encontrado que existe un aumento notorio de la matriz no colágena y una disminución de la matriz colágena²⁹ y en animales de laboratorio, uno de los productos metabólicos de la fenitoína, el 5-(parahidroxifenil) - 5 fenil - hidantoina, en algunas oportunidades es capaz de inducir la hiperplasia gingival, considerándose que ésta puede ser el resultado de la habilidad o inhabilidad genéticamente determinadas del huésped, de entenderse efectivamente con la administración prolongada de fenitoína³⁰. Documentados estudios se han publicado del tema en mención³¹, pero es necesaria mayor investigación al respecto.

En la clínica se observa un notorio aumento tisular que se inicia de preferencia en la papila interdental extendiéndose luego a la encía marginal, las cuales al unirse provocan la formación de hendiduras, que facilitan el acúmulo de microorganismos, complicándose aun más el cuadro clínico, ya que se agrega un componente inflamatorio. En las formas avanzadas, la hiperplasia tiende a cubrir las coronas de los dientes aun hasta las superficies incisales y oclusales, lo cual impide la correcta masticación.

Raras veces se presenta en bocas edéntulas, aunque se han reportado algunos casos^{32,33}. Asimismo, puede aparecer en pacientes desdentados con prótesis totales, las cuales pueden ser una causa probable de irritación crónica³⁴.

Recientemente, se ha informado de un retardo en la erupción de la dentición temporal, asociado con el excesivo crecimiento gingival inducido por la fenitoína³⁵.

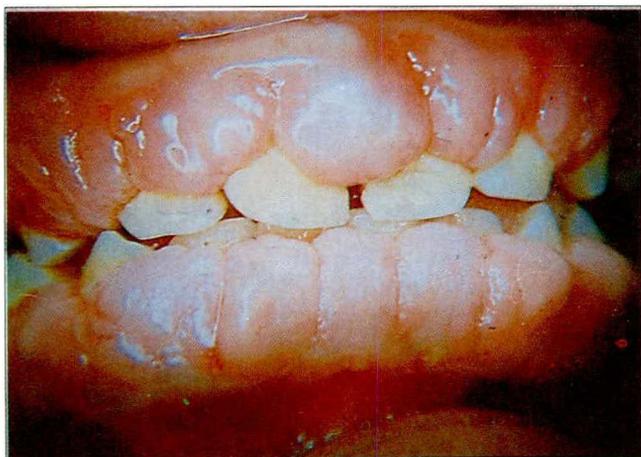


Fig. No. 14. Niña de 11 años, en terapia con fenitoína y cuyas encías papilar y marginal aparecen notoriamente aumentadas, con evidente formación de hendiduras y marcado recubrimiento de las coronas dentarias por la hiperplasia.



Fig. No. 15. Niña de 2 años, en tratamiento anticonvulsivante con difenilhidantoina con la consiguiente producción de un excesivo crecimiento gingival, que impidió la adecuada erupción de la dentición temporal, pues mientras en el maxilar superior no existe evidencia alguna de dientes, en la mandíbula solo se insinúan los bordes incisales de los incisivos centrales. ****

Manifestaciones orales y/o periodontales de enfermedades dermatológicas

1. **Dermatitis de contacto.** Esta condición inflamatoria causada por el contacto con agentes del ambiente, tiene una variedad de respuestas clínicas, de acuerdo a la causa y al tiempo de exposición. En general, puede presentarse con eritema, cambios eczematosos, ulceración, ampollas, urticaria o una combinación de ellas; puede ser subdividida de acuerdo a su mecanismo etiológico y al cuadro clínico.

Un efecto tóxico directo de una causa exógena resulta en una dermatitis de contacto irritativa que puede ser aguda o crónica acumulativa. Toda persona es potencialmente susceptible de sufrirla; puede suceder tanto en niños como en adultos y es más frecuente que la dermatitis de contacto alérgica (DCA).

La DCA, es una reacción de inmunidad celular. Tiene un período de latencia durante el cual ocurre el proceso de sensibilización; en él, las células de Langerhans juegan un papel importante como presentadoras de antígeno. Requiere luego una fase de reexposición.

Las dermatitis de contacto en los lactantes no son frecuentes, pero en niños mayores pueden presentarse.

En el área perioral en esta edad, pueden ser de tipo irritativo, acumulativo, principalmente en "Chupadores de labios", frecuentemente atópicos. Pueden asociarse a retención de frutas o vegetales en la boca o gomas de mascar.

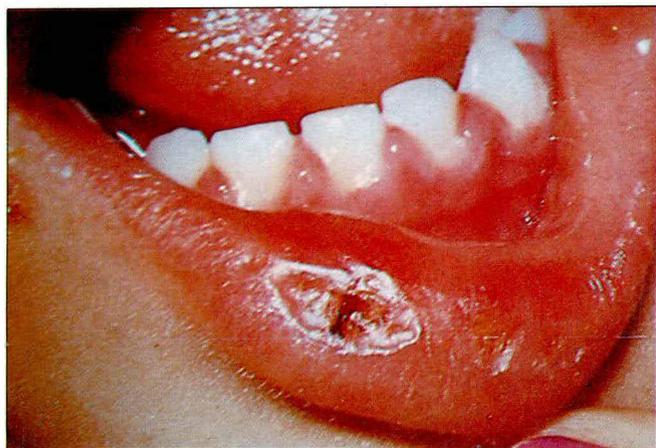
En las de tipo alérgico infantil es necesario investigar sensibilidad a plantas, alimentos, níquel y drogas. Por ejemplo: Dermatitis fisurada de los labios por níquel puede producirse

al introducir objetos metálicos a la boca y por cobalto al llevar a la misma juguetes plásticos, estilógrafos, crayolas, etc. El mercurio de las amalgamas, puede producir estomatitis crónica; drogas, como la Neomicina o antihistamínicos, suelen originar una dermatitis en el sitio de aplicación, en personas sensibilizadas.

Por último, un número importante de preservativos y colorantes en los alimentos son causantes de reacciones de contacto, bien sea de tipo urticariano o eczematoso; estos incluyen, entre otros: ácido benzóico, ácido sórbico, ácido cinámico. Estos pueden estar contenidos en la pasta de dientes, goma de mascar, pasabocas, etc.³⁶. Pueden causar una sensación de ardor en la boca, reacciones eczematosas en los labios o peribucales.



Fig. No. 16.



Figs. Nos. 16 y 17. Niña de 5 años de edad, quien presentó marcado edema periorbitario derecho, una placa eczematosa de la mejilla del mismo lado, lesión ulcerocrostosa de labios y un acentuado edema gingival, como respuesta al uso de agentes colorantes empleados en alimentos (pasabocas).

Eritema multiforme

También llamado eritema polimorfo, eritema exudativo o eritema ampollosa, es una erupción aguda, autolimitada pero con frecuencia recurrente, que afecta usualmente la piel y las mucosas con lesiones características anulares en iris.³⁷ En su etiología se han involucrado múltiples factores causales, entre

otros: diversas infecciones bacterianas, víricas y fúngicas; trastornos gastrointestinales y alergia medicamentosa¹⁰

Clínicamente se distinguen:

1. Eritema multiforme menor.
2. Eritema multiforme mayor o síndrome de Stevens - Johnson.
3. Necrosis epidérmica tóxica o enfermedad de Lyell, (aunque esta última modalidad no ha sido aceptada universalmente)³⁷

Las formas menores son relativamente benignas y comúnmente asintomáticas, excepto por algunos prodromos de fiebre y faringitis. Comienza con pápulas eritematosas, acrales, especialmente en las superficies dorsales. En su crecimiento progresivo, desarrollan una porción central ligeramente anulada que les da el aspecto clásico de iris ocular. A veces se encuentran lesiones anulares blancas, alternando con áreas de piel normal con la típica apariencia en diana, la cual solo se encuentra en una minoría de pacientes. La regresión espontánea sucede alrededor de la 3 ó 4 semana; el paciente puede desarrollar lesiones vesiculoampollosas siguiendo el mismo patrón (herpes iris)³⁷.

En el síndrome de Stevens-Johnson, síndrome de Fiessinger-Rendu o ectodermatitis erosiva pluriorificialis, hay estomatitis, conjuntivitis, balanitis y lesiones cutáneas; afecta más comúnmente a adultos jóvenes y con mayor frecuencia a los hombres. Tiene un comienzo agudo y sigue un curso autolimitado desde una a varias semanas. A menudo la precede una infección de las vías respiratorias superiores y con frecuencia, existe fiebre¹⁰. Los signos orales se presentan en una frecuencia que oscila entre el 40% y el 100% y pueden preceder en algunos casos a los constitucionales. Se caracteriza por la aparición repentina de áreas inflamatorias maculares, en cuyos centros se forman ampollas o vesículas que se rompen posteriormente, dejando una superficie erosionada recubierta por un exudado necrótico o falsa membrana. En los labios se aprecian formaciones costrosas y hemorrágicas características. La lengua puede presentar indentaciones y la superficie dorsal aparece descarnada de tal forma que las papilas pueden quedar incluidas¹⁴. La piel tiene incontables lesiones y es habitual el aspecto purpúrico confluyente en áreas extensas o vesículo-ampollosa en algunas zonas³⁷.

La necrosis epidérmica tóxica (NET) se aparta clínicamente de las anteriores modalidades, por tener un aspecto muy semejante al de una quemadura de segundo grado de extensión variable, pero usualmente comprometiendo amplias áreas de la piel, por lo cual ha sido llamada también Síndrome de piel escaldada SPE³⁷, concepto que actualmente no es aceptado unánimemente, pues hay criterios diversos que permiten diferenciarlas. Se considera que la NET puede estar asociada con fenómenos inmunes, mientras que el SPE se relaciona con una exotoxina de ciertas cepas de estafilococos, siendo la NET observada generalmente en adultos, a la par que el SPE se considera exclusivo de niños menores. Este último responde a los antibióticos, mientras que se contraindican los corticosteroides, los cuales podrían utilizarse en la NET³⁸.

El diagnóstico del eritema polimorfo se hace con base en los hallazgos clínicos, ya que los exámenes de laboratorio no constituyen gran ayuda. La iniciación súbita, la simetría de las lesiones y la variedad de reacciones contribuyen al diag-

nóstico, cuyo diferencial se plantea con el pénfigo vulgar, el pénfigo benigno de las membranas mucosas y el liquen plano erosivo¹⁴.

Dermatitis herpetiforme. En 1884 Louis Duhring describió un grupo de pacientes con una dermatosis pápulo-vesiculosa intensamente pruriginosa y propuso el nombre de dermatitis herpetiforme (DH). En las dos últimas décadas han aumentado los conocimientos de dicha enfermedad; se ha encontrado aso-



Fig. No. 18.



Fig. No. 19.



Figs. Nos. 18, 19 y 20. Paciente de 3 años de edad, con eritema polimorfo producido por droga; clásicas lesiones en "iris" o "diana", tal como puede apreciarse en la cara interna del antebrazo derecho. Hay conjuntivitis de origen bacteriano sobreagregada que no tiene relación alguna con la enfermedad, áreas ulcerativas y costrosas del labio, y equimosis en paladar. ****



Fig. No. 21.



Figs. Nos. 21 y 22. Niño de 2 años, con Síndrome de Stevens-Johnson, en quien se encontraron lesiones oculares, orales, genitales, y cutáneas asociadas a uso de fenobarbital.

Detállese la querato conjuntivitis, el exudado nasal, el marcado compromiso de la piel de aspecto purpúreo que involucraba cara, tronco y aún extremidades, lo mismo que genitales.

En labios se aprecian lesiones maculares, ulcerativas y costrosas con xerosis. ****

ciación con la enteropatía sensible al gluten en un 60 - 75% y fuerte relación con antígenos de histocompatibilidad, principalmente HLA-B8 y DRW3 (80-90%).

Del 85 al 90% de los pacientes con DH tienen depósitos granulares de IgA en la unión dermoepidérmica. La inmunofluorescencia indirecta es negativa. Hay un pequeño grupo (10-15%) de personas que presentan bandas lineales de IgA a la inmunofluorescencia directa sin asociación con enfermedad intestinal ni HLA; esto probablemente constituye una enfermedad aparte llamada dermatosis lineal de IgA.

Clínicamente, la DH se caracteriza por pápulas, placas urticarianas y vesículas agrupadas intensamente pruriginosas, simétricamente distribuidas en las superficies extensoras de extremidades, parte superior del dorso, caderas, cuello y cuero



Fig. No. 23.



Fig. No. 24.



Figs. Nos. 23, 24 y 25. Niño de 3 1/2 años, con dermatitis herpetiforme. Obsérvense las ulceraciones resultantes de las vesículas y pápulas rotas ubicadas en cuello, región axilar, tronco y extremidades inferiores. Sin embargo, el cuadro oral se limitó a escasas vesículas que al romperse dejaban pequeñas áreas ulcerativas. ****

cabelludo; la mucosa oral está poco comprometida, presentando vesículas que rápidamente se ulceran dejando pequeñas áreas denudadas. La histología es característica, así como la respuesta a la DDS³⁹

Epidermólisis ampollar. Este es un proceso raro, caracterizado por erupciones ampollosas y vesiculares de la piel y mucosas. Existen tres tipos: Simple, distrófico y letal¹⁰. La primera modalidad es de características benignas y no da manifestaciones ni en las membranas mucosas ni en las uñas⁴⁰ y la última, que generalmente se asocia con atrofia esquelética, termina fatalmente hacia el 3er. mes de vida y por consiguiente, no adquiere mayor importancia desde el punto de vista dental⁴¹. Por esta razón, sólo merece tratarse la forma distrófica, la cual se hereda según dos modalidades por lo menos: Autosómicas dominante y recesiva, y cuyo principal rasgo clínico lo constituye la formación de ampollas que se presentan generalmente al nacer o un poco después, en sitios de presión, o traumatismo, aun cuando pueden brotar también espontáneamente. Después de su curación, las ampollas dejan a menudo cicatrices queloides¹⁰.

Las lesiones orales se presentan aproximadamente en un 15% de los pacientes, siendo afectada toda la mucosa oral en los casos severos, con inclusión del paladar, encías, carrillos y



Fig. No. 26.

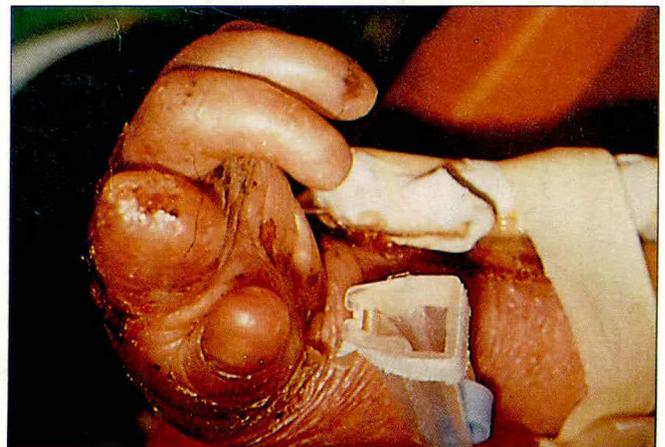


Fig. No. 27.



Fig. No. 28.



Figs. Nos. 26, 27, 28 y 29. Paciente de 4 años y 10 meses, con epidermolisis ampollosa distrófica recesiva; hay ampollas y vesículas ya rotas, ulceraciones extensas, exudados serosos, costras y finas cicatrices resultantes de procesos previos generalizados. Detállese la pérdida de las uñas, la amputación de falanges, la sindactilia inducida y las severas ulceraciones en dorso de la mano y región maleolar, resultantes de la epidermolisis. Nótese la esclerosis, arrugas, los cambios orales y periorales que finalmente conducen a una limitación de los movimientos de la boca.

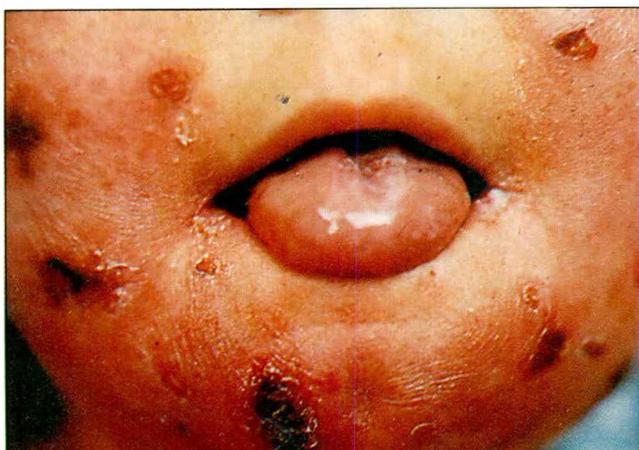


Fig. No. 30. Niña de 11 años, con epidermolisis ampollosa distrófica. Obsérvense las ampollas en vía de cicatrización faciales, la microstomía resultante de la cicatrización, el aspecto gris y liso de la lengua, además de la disminución de su tamaño. *****

lengua. Tal compromiso conduce a la obliteración de los vestíbulos labiales y bucales por cicatrices⁴¹, llegando a ser tan graves que se pueden producir una microstomía y falta de movilidad de los labios. La lengua está fija al piso de la boca, con la consiguiente restricción de sus movimientos y dificultades para la deglución¹⁰. Suele tener un aspecto gris, liso, con engrosamiento y deformación en algunos casos⁴². Las lesiones y cicatrices resultantes también pueden comprometer la faringe, laringe y esófago con la estenosis de estas estructuras⁴¹.

Además de las ampollas y vesículas cutáneas, hay quistes epidérmicos o milios que suelen agruparse sobre áreas extensoras de las manos y antebrazos. Los cambios atróficos de la piel en las manos pueden producir contracción. La pérdida de las uñas en la mano o en el pie, es un hallazgo frecuente. La conjuntiva a veces se afecta, pudiendo presentarse ceguera⁴¹. También se han descrito milios del paladar¹⁰⁻⁴¹ y en enfermos de edad avanzada y a manera de complicación, carcinoma de células escamosas de la lengua¹⁰. Igualmente, se ha reportado un tipo de epidermolisis ampollar adquirida, con manifestaciones orales⁴³.

Síndrome de Kawasaki

Síndrome mucocutáneo de los nódulos linfáticos: Descrito por Tomisaku Kawasaki (Japón, 1967), hoy se ha encontrado en casi todo el mundo; de etiología desconocida, afecta principalmente a menores de 5 años con mayor incidencia en hombre (15:1).

Las manifestaciones clínicas incluyen fiebre, irritación conjuntival, cambios de las membranas mucosas del tracto respiratorio superior con enrojecimiento, lengua "en fresa" y labios secos fisurados. Además, se presentan cambios acrales con edema, eritema y descamación; esta última, característicamente, compromete el área periungueal. Puede existir, además, un brote polimorfo no vesicular; la mayoría de los pacientes tienen linfadenopatías generalizadas, que casi siempre comprometen los ganglios del cuello. Raramente hay otras complicaciones como: artritis, meningitis, neumonía e ictericia, etc.

El pronóstico es bueno pero de 1 - 2% de los casos son fatales. Las complicaciones cardíacas incluyen: arritmias, miocarditis,



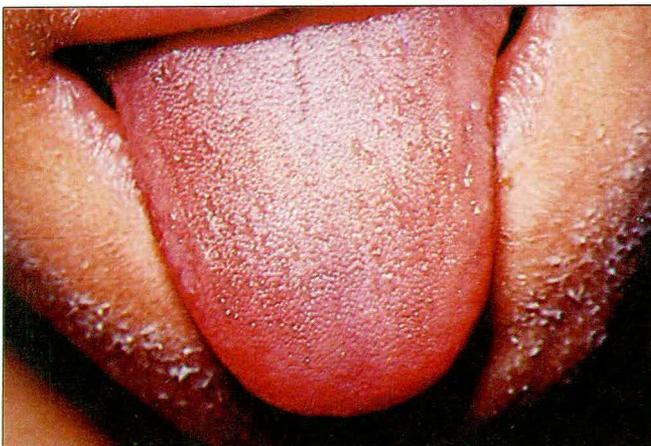
Fig. No. 31.

pericarditis, isquemia del miocardio y aneurismas de arterias coronarias; esto puede ocurrir hasta en el 20% de los pacientes. Los hallazgos de laboratorio no son específicos: Leucocitosis mayor de 15.000 glóbulos blancos por mm³, con neutrofilia, aumento de la sedimentación y proteína C Reactiva (+); trombocitosis después de los 10 días; se han encontrado anomalías en las pruebas hepáticas, en el citoquímico de orina y en el LCR.

Entre el 60-90% tienen alteraciones del E.CG y de los angiogramas coronarios, hasta en el 20% de los pacientes⁴⁴⁻⁴⁵.



Fig. No. 32.



Figs. Nos. 31, 32 y 33. Paciente de 5 años, con síndrome de Kawasaki. Obsérvense labios secos y fisurados, lo mismo que edema en papilas de la lengua con apariencia de fresa y descamación de la piel. ****

Hemangioma Capilar inmaduro o angioma en fresa

Es el tumor más frecuentemente observado en niños. Se dice que el 10% de la población tiene uno o más hemangiomas capilares; no está genéticamente determinado. Puede aparecer al nacimiento pero generalmente se desarrolla en las primeras semanas de vida; es un poco más común en niñas y alrededor del 60% está localizado en cara; menos del 10% son múltiples.

Se presentan como lesiones levantadas violáceas, de superficie lisa y consistencia firme, habitualmente menores de 5 cms. Su historia natural consiste en un período de crecimiento inicial de tres a seis meses. Permanecen estacionarios por unas

pocas semanas para luego comenzar a involucionar entre los 6 y 8 meses. En el 80% se observa completa involución entre los 3 y 7 años de edad.

Los grandes hemangiomas tienden a regresar más rápido; en una cuarta parte se presenta ulceración durante la regresión del tumor, probablemente como un signo de involución. No raramente se pueden presentar infecciones y sangrado como complicación.

Cuando están cerca de las mucosas oral, nasal o genital pueden comprometerla y allí frecuentemente se ulceran; otra complicación en estas zonas es el crecimiento exagerado que dificulta la función. Ocasionalmente, se presentan múltiples hemangiomas de piel y a veces de vísceras como el hígado. En este caso, pueden producirse comunicaciones arteriovenosas con falla cardíaca, o secuestro de plaquetas, fenómeno éste conocido como el Síndrome de Kasabach Merritt. El estudio histológico comprueba el diagnóstico. Ya que la mayoría de los hemangiomas capilares inmaduros no complicados involucionan solos, no requieren tratamiento⁴⁶

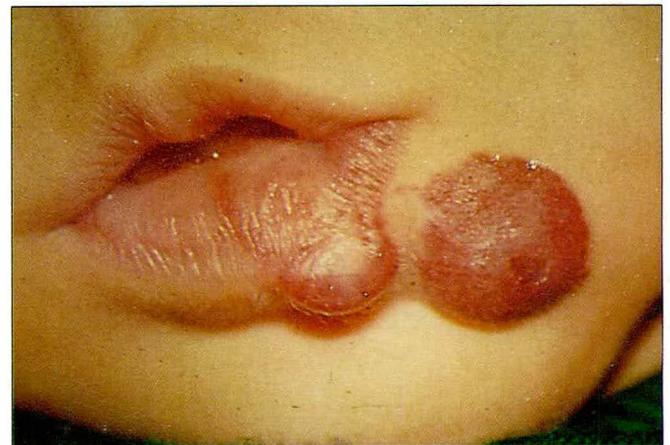


Fig. No. 34. Niño de 6 meses, con diagnóstico de hemangioma capilar inmaduro de la unión mucocutánea del labio inferior, el cual también comprometía la mucosa oral. ****

Manifestaciones orales y/o periodontales de disturbios hematológicos

Muchas enfermedades hematológicas pueden tener sus primeras manifestaciones en la cavidad oral. Sin embargo, se requiere un completo examen físico y estudios de laboratorio adecuados para llegar a un diagnóstico preciso.

En el caso de la leucemia, la sintomatología aparece de preferencia en las fases aguda y subaguda. De las diversas formas, es la monocítica la que presenta cambios más notables, siguiéndole en su orden la linfática y la mieloide.

Parece indispensable la existencia de factores irritativos locales para que se presenten signos periodontales. Estos se caracterizan por agrandamiento gingival difuso, edematoso, de un color rojo azulado debido a la cianosis de los tejidos y marcada tendencia a la gingivorragia, a los cuales puede sumarse un proceso necrosante agudo, ulceraciones y sangría de la mucosa oral. Además, existen linfadenopatías cervicales y submaxilares.

Debido al empleo frecuentemente de antibióticos en estos pacientes, es muy común la candidiasis. También se han descrito otros síntomas, tales como entumecimiento de la mucosa y edema bilateral del paladar. Muchas veces es muy difícil definir si las úlceras orales de los leucémicos tratados con agentes antineoplásicos son debidas a la enfermedad o al empleo de fármacos, ya que estos pueden producir alteraciones del tracto gastrointestinal, que en la boca aparecen en forma de zonas amarillo-blanquecinas de la mucosa labial y bucal que se convierten posteriormente en ulceraciones rodeadas de áreas de intenso eritema¹⁴. Algunos informes hablan de la utilización del ácido fólico para su terapia⁴⁷.

En contraste con las ulceraciones bastante superficiales y limitadas de los pacientes con leucemia crónica, las úlceras de la forma aguda son amplias y profundas. Estas zonas de necrosis de la mucosa oral en los enfermos leucémicos pueden explicarse como consecuencia de: a.- mecanismos de defensa deficientes, de tal manera que traumas mínimos pueden pro-



Fig. No. 35. Niño de 4 años con leucemia linfoide aguda, quien presentaba linfadenopatías submandibulares y cervicales marcadas, agrandamiento gingival difuso, que cubría la totalidad de las coronas de los dientes deciduos del maxilar y del cuadrante inferior derecho, siendo menos acentuado en los incisivos y del izquierdo. Obsérvese la coloración rojo-azulosa y aun negruzca, de las extensas zonas de necrosis. El paciente estaba febril y tóxico y falleció poco después.



Fig. No. 36. Paciente de 11 años, con leucemia linfoide crónica, quien durante los procesos de reagudización presentaba extensas zonas ulceradas en cavidad oral, recubiertas por una falsa membrana. Se muestra severo compromiso del dorso y borde de lengua. ****

ducir graves efectos; b.- trombosis de los pequeños vasos sanguíneos debida a las grandes células atípicas, con infarto posterior¹⁰.

Púrpura trombocitopénica autoinmune o idiopática (PTI)

Esta patología puede estar asociada a desórdenes del tejido conectivo como lupus eritematoso sistémico o leucemia linfoide crónica, pero más frecuentemente, es idiopática. El recuento de plaquetas es menor de 50.000. La PTI o enfermedad de Werlhof puede ser aguda o crónica.

La forma aguda es más frecuente en niños entre 2 y 6 años, generalmente dura días y habitualmente, se presenta después de una enfermedad infecciosa aguda; sus síntomas aparecen rápidamente y van desde lesiones purpúricas, equimosis y hematomas de la piel y mucosas, hasta hemorragias en cualquier órgano, incluido el sistema nervioso central, pudiendo ser fatales. Si las lesiones persisten más de 6 meses, la enfermedad se considera crónica; esta es más frecuente en mujeres de 20 - 40 años de edad y se clasifica como una entidad autoinmune⁴⁸⁻⁴⁹.



Fig. No. 37. Niño de 3 1/2 años de edad, con PTI, quien presentaba lesiones petequiales en la mucosa palatina, concomitantes con petequias y equimosis en varias partes del cuerpo. ****

Neutropenia maligna o agranulocitosis

Es una grave enfermedad que afecta los leucocitos sanguíneos y de la cual, básicamente, se han distinguido dos modalidades: La primaria, de etiología desconocida y la secundaria, asociada con el uso de diferentes fármacos o como una complicación de la leucemia aguda, pero cuya sintomatología clínica y análisis de laboratorio son idénticos¹⁰⁻³⁴.

Suele presentarse a cualquier edad, aunque es más común en adultos, de preferencia en mujeres. Frecuentemente, compromete al personal de las áreas de la salud, por tener más acceso a los fármacos injuriantes³⁴.

La enfermedad es de comienzo brusco, con rápida elevación de la temperatura, acompañada con escalofríos, faringalgia,

malestar general, debilidad, cefalea y postración. La piel es pálida, anémica y aun icterica. Entre 12 y 24 horas de la aparición de estos síntomas, se presentan las lesiones infecciosas en cavidad oral, pero también pueden estar comprometidos los tractos gastrointestinal, genitourinario y respiratorio o la piel, siendo acompañadas por las correspondientes linfadenitis regionales.

Los signos y síntomas clínicos se desarrollan rápidamente en la mayoría de los casos, comúnmente en el transcurso de unos pocos días, pudiendo ocurrir la muerte en una semana, debida a una neumonía o a una infección masiva^{10,34}.

Aunque sigue siendo una enfermedad grave, su pronóstico es mejor cuando se descubre el agente responsable³⁴, máxime cuando en la actualidad se dispone de una gran variedad de antibióticos. Las lesiones orales se caracterizan por ulceraciones necrosantes en forma de sacabocado y que están cubiertas con fibrina, pero carentes de halo eritematosos y ubicadas comúnmente en las encías y el paladar, pero que también comprometen la mucosa labial, las amígdalas y la faringe. Hay inflamación difusa de las encías y también suele haber sialorrea. En algunos casos se ha informado de la exposición del proceso alveolar⁵⁰.



Fig. No. 38. Paciente de 5 años de edad, con quemaduras de segundo grado en la espalda por líquidos calientes. A partir del duodécimo día se observó una lesión blanquecina que más tarde se convirtió en una extensa úlcera de bordes irregulares, que se iniciaba cerca de la comisura labial y se extendía ampliamente en sentido anterior y medio; no mejoraba a pesar de la terapia sistémica y local instaurada. Su cuadro hematológico mostraba: Anemia, neutropenia e inversión de la fórmula leucocitaria. Hasta tanto ésta no se normalizó, no hubo remisión de los signos orales. La impresión diagnóstica fue: Condición ulceronecrosante oral asociada con neutropenia de tipo secundario. La coloración amarilla es debida a la aplicación tópica de Rifocina. ****

Anemia de células falciformes

Esta forma de anemia hemolítica crónica se hereda como un rasgo recesivo autosómico⁴¹. El nombre se deriva del peculiar aspecto microscópico de los eritrocitos que tienen un aspecto falciforme o semilunar y que se encuentran en la sangre circulante. La hemoglobina del adulto normal (HbA) está genéticamente alterada para producir una hemoglobina falciforme (HbS) por la substitución de valina por glutamina en la sexta posición de la cadena beta globina³⁴.

La enfermedad produce grandes alteraciones, tales como: anemia, ictericia, crecimiento retardado, dactilitis, deformidades esqueléticas, crisis dolorosas, crisis aplásticas, susceptibilidad a las infecciones, infartos del sistema nervioso central, pulmones, riñón, bazo, úlceras de la piel y cálculos biliares⁹.

Desde el punto de vista oral se aprecia marcadas palidez de la mucosa y susceptibilidad a las infecciones dentales, razón por la cual se impone una política de prevención⁴¹.

Existen cambios radiográficos tanto del cráneo como de la mandíbula, que son el fruto de una hiperplasia compensatoria de la médula eritropoyética⁴¹. En el cráneo, las trabéculas son perpendiculares y se irradian hacia afuera de la tabla interna, produciendo un patrón en forma de "pelos de punta", idéntico al que se ve en la talasemia, la ictericia hemolítica congénita y algunas veces, en la anemia crónica por deficiencia de hierro y en la policitemia secundaria de la cardiopatía congénita cianótica. Puede no haber tabla externa del hueso y el diploe está engrosado. Se encuentra osteoporosis generalizada³⁴. También se ha descrito hipercementosis e hiperplasia de la médula ósea con aparente osteoporosis de la mandíbula⁹.

El caso siempre debe ser manejado en colaboración con el hematólogo y debe evitarse la anestesia general. Cualquier procedimiento dental debe ser realizado con anestesia local y en lo posible, en medio hospitalario. Cuando de una intervención quirúrgica se trate, es indispensable una profilaxis del paciente con antibióticos^{9, 41}.



Fig. No. 39. Paciente de 3 años de edad con diagnóstico de anemia falciforme, quien además de los cambios esqueléticos faciales, presentaba mordida abierta anterior, tal como se observa en la fotografía. ****

Linfoma de Burkitt

Esta modalidad de linfoma de Hodgkin, descrito por Burkitt en 1958-1959 en niños africanos, se creyó en un principio que estaba confinado a ciertas áreas de Africa. Sin embargo, actualmente, ha sido encontrado en muchos países, incluyendo los Estados Unidos de Norteamérica. Aun más, se ha indicado que la forma africana endémica de la enfermedad es clínicamente diferente de la no endémica. Esta última tiende a afectar los ganglios linfáticos y tejidos linfoides y más a menudo a la médula ósea. Es muy común la afección visceral, mientras que en los maxilares es relativamente poco usual. La modalidad

endémica africana afecta especialmente a los tejidos extraganglionares. Por lo general, empieza como una masa tumoral de crecimiento rápido de los maxilares, que destruye el hueso y produce movilidad dentaria, llegando aun a extenderse a los senos maxilares, etmoidales, esfenoidales y a la órbita, aunque muchas veces también se lesionan los órganos viscerales, pero raramente sin afectar a los maxilares. Aun más, la edad de los pacientes varía en una y otra forma de enfermedad³⁴.



Fig. No. 40. Niño de 4 años afectado por la forma endémica del linfoma de Burkitt. Obsérvese la notoria desfiguración facial y la prominente masa tumoral que compromete ampliamente la región maxilar derecha. *****



Fig. No. 41. Niña de 2 años 9 meses, con la forma no endémica del linfoma de Burkitt y a quien se le extirpó una gran masa visceral para estudio microscópico. Apréciase como las manifestaciones intraorales, aunque evidentes a nivel de los molares deciduos superiores izquierdos, no son tan dramáticas como las observadas en la forma endémica. ****

Esta patología ha sido asociada con el virus de Epstein-Barr, ya que se ha cultivado en células de la tumoración⁵¹ y dado que el paludismo grave de larga duración tiene efectos inmunosupresores¹⁰, en la actualidad se reconoce que este virus es oncogénico cuando hay inmunosupresión⁵².

Manifestaciones orales y/o periodontales de anomalías congénitas

Tetralogía de Fallot

Este tipo de cardiopatía congénita se caracteriza por:

1. Estenosis de la pulmonar
2. Hipertrofia del ventrículo derecho
3. Dextroposición de la aorta
4. Comunicación interventricular inmediatamente por debajo de la aorta, permite que se reciba sangre tanto del ventrículo derecho como del izquierdo, razón por la cual los enfermos pueden presentar cianosis asociada con la mezcla de sangre no oxigenada y oxigenada y a la disminución del flujo sanguíneo hacia los pulmones por la estenosis de la pulmonar, con el consiguiente déficit de oxígeno por incapacidad de la sangre para su transporte^{10, 47}

Además, hay ruidos cardíacos fuertes y paroxismos de cianosis y de desaliento, lo cual produce típicamente anoxia cerebral y síncope, que frecuentemente sobrevienen sin razón aparente. Otra característica de estos pacientes es que tienden a agacharse, en especial después de algún tipo de ejercicio, en procura de algún alivio para su falla respiratoria.

Como resultado de la hipoxia persistente, se presenta un deficiente desarrollo físico, dedos extremos ensanchados, tanto de las manos como de los pies, también conocidos como en "palillo de tambor", al igual que una policitemia compensadora. Cuando no se realiza el tratamiento debido, se presenta falla cardíaca, infección respiratoria y aunque con menor frecuencia, endocarditis infecciosa⁹.

La cianosis que puede existir desde el nacimiento, es evidente en la cara y acentuada en el borde bermellón, como también pueden aparecer las mucosas un tanto más oscuras de lo normal. Asimismo, la lengua puede estar extremadamente cianótica¹⁰. También se ha descrito una lengua fisurada y saburral con edema y enrojecimiento marcado de las papilas fungiformes y filiformes⁵³. El color de la encía tiene una íntima relación con el grado de cianosis⁵⁴.

La gingivitis es predominante, con las consiguientes gingivorragia fácil, edema y aumento gingival, asociados todos estos



Fig. No. 42.



Figs. Nos. 42 y 43. Corresponden a un joven paciente afectado de tetralogía de Fallot.

Apréciase: Dedos en "palillos de tambor", con acentuada cianosis del lecho ungueal y lengua con marcadas fisuras, (central y numerosas laterales) concomitante con lengua geográfica. Detállase la gran cianosis de este órgano. *

cambios con la presencia de placa dental por mala higiene oral y un deficiente selle labial⁴¹. También se han descrito bolsas gingivales más profundas¹⁰

Hay un aumento en el número de capilares subepiteliales, los cuales llegan hasta la normalidad después de la cirugía cardíaca⁵⁵

SUMMARY

The periodontal structures of children and young adolescents are very often affected by inflammatory conditions located at the marginal tissues (gingivitis), most of them, associated with the presence of dental plaque.

Besides, early onset periodontitis have been described and which are the result of a specific bacteriological plaque and abnormalities in the host defense, commonly a deficient chemotaxis of phagocytosis of the polymorphonuclear leucocytes or the monocytes.

Several systemic diseases appear to predispose to the individual who have them to periodontal or oral manifestations, which can precede, to be simultaneous or to be late to the general condition.

In the same way, benign or malign tumors can be seen located in the oral cavity.

The present study shows the periodontal or the oral manifestations of many systemic diseases seen in children and young adolescents that should be identified by the dentist, the general practitioner in Medicine or the Dermatologist.

Different topics will be covered that include: diseases of bacterial origin, such as: Necrotizing Ulcerative Gingivitis (NUG) and Noma or Cancrum Oris with intra or extra oral manifestations. Also syphilis will be analyzed as those pathologies of viral etiology: acute herpetic gingivostomatitis, herpangina, focal epithelial hiperplasia, gingivostomatitis, herpangina, focal

epithelial hiperplasia, verruca vulgaris, etc. and those of mycotic origin: acute pseudomembranous candidiasis and those related with the use of anticonvulsant drugs: Phenytoin gingival hiperplasia.

In the same way, will be shown some dermatologic diseases: Allergic Dermatitis an Gingivostomatitis, Erythema Multiforme, Stevens-Johnson Syndrome, Dermatitis Herpetiformis, Erythema Multiforme, Kawasaki's syndrome and Strawberry Nevus. Many hematological diseases are mentioned. Among them: Acute and chronic lymphoblastic Leukemia with exacerbations, Idiopathic Thrombocytopenic Purpura, Agranulocytosis, Sickle Cell Anemia and Non Hodgking Lymphomas, such as the Burkitt type of the endemic and non endemic modalities. Finally, congenital diseases as the Tetralogy of Fallot are discussed.

Key Words: Oral Diseases, Necrotizing Ulcerative Gingivitis, Noma, Syphilis, Candidiasis, Acute Herpetic Gingivostomatitis, Children, Adolescents.

CREDITOS DE FOTOGRAFIAS

* *Fotografía tomada por cortesía del Hospital de Niños Manuel J. Cayzedo. Medellín, Colombia, Sur América.*

** *Fotografía, cortesía del Instituto de Ciencias de la Salud. Facultad de Odontología. Medellín, Colombia, Sur América.*

*** *Fotografía tomada por cortesía de la división de Dermatología Unidad Médica del C.E.S. Medellín, Colombia, S.A.*

**** *Fotografía cortesía del Hospital General Luz Castro de Gutiérrez, División Pediatría. Medellín, Colombia, Sur América.*

***** *Fotografía tomada por cortesía del Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de San Vicente de Paúl. Medellín, Colombia, Sur América.*

***** *Fotografías cortesía de la doctora Laura E. Madrid de M. Medellín, Colombia, Sur América.*

BIBLIOGRAFIA

1. Organización Mundial de la Salud/Oficina Sanitaria Panamericana. Clasificación Internacional de Enfermedades aplicada a la Odontología y Estomatología. Washington, D.C. 1970. Publicación Científica No. 206.
2. Emslie RD. Cancrum Oris. Dent Pract. 1963; 13: 481-495
3. Pindborg JJ, Bhat M, Devanath KR, Nayarana HR, Ramachandra S. Occurrence of Acute Necrotizing Gingivitis in South Indian Children. J Periodontol 1966; 37: 14-19
4. Organización Mundial de la Salud. Epidemiología, Etiología y Prevención de las Periodontopatías. Serie de Informes Técnicos 621 Ginebra. 1978. 65 p.
5. Jiménez LM, Ramos J, Garrington G, Baer PN. The Familial occurrence of acute necrotizing gingivitis in children in Colombia, South America. J Periodontol 1969; 40: 414-416.
6. Jiménez LM. Gingivitis ulceronecrotica en niños. Evolución. Complicaciones. Evidencia de su existencia en Colombia. Temas Odontológicos. Enero-Marzo, 1974. 12: 285-375.
7. Jiménez LM, Baer PN. Necrotizing Ulcerative Gingivitis in Children. A 9 year Clinical Study. J Periodontol 1975; 46: 715-720.
8. The American Academy of Periodontology (c) 1989. Proceedings of the World Workshop in Clinical Periodontics. Chicago. P. 1-24.
9. Scully C, Cawson RA. Medical Problems in Dentistry Bristol Wright. P.S.G 1982. Chapters 2, 4, 7, 16, 17.
10. Pindborg JJ. Atlas de enfermedades de la mucosa oral. 4a. ed. Barcelona. Salvat 1986.
11. Steiner M, Alexander WN. Primary syphilis of the gingiva. Oral Surg. 1966; 21: 530-535.

12. Pindborg JJ. Manifestations of Systemic Disorders in the Periodontium. En Lindhe J. Textbook of Clinical Periodontology. 1st. Ed. Copenhagen. Munksgaard 1984. Chapter 10.
13. Hicks ML, Terezhaimy GT. Herpesvirus hominis type I: a summary of structure, composition, growth cycle and cytopathogenic effects. *Oral Surg* 1979; 48: 311-318.
14. Jiménez LM. Estomatitis y Enfermedades Periodontales. En: Vélez AH, Borrero RJ y Restrepo MJ. Fundamentos de Medicina. Tomo IV. 1a. ed. Medellín, Gráficas Vallejo. 1971. Ps. 3.052-3.067.
15. Parish RH. Herpangina. In Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K et al. *Dermatology in General Medicine*. New York. McGraw Hill, 1987: 2300-2302.
16. Cobb MW. Human papillomavirus infection. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22: 547-566.
17. Melton JL and Rasmussen JE. Clinical manifestations of human papillomavirus infection in nongenital sites. In: Goldfarb MT, Reid R. *Dermatologic Clinics. Human Papillomavirus infection*. Philadelphia. Saunders. 1991; 219-223.
18. Aas E. Hiperplasia gingivae diphenyl - hydantoinea. A clinical, histological, and biochemical study. *Acta Odontol Scand* 1963; 21 Suppl. 34.
19. Babcock JR. Incidence of gingival hyperplasia associated with delantín therapy in a hospital population. *J Am Dent Assoc* 1965; 71: 1447-1450.
20. Matsumoto K, Nakagawa K, Kkanebo Z. The gingival hyperplasia resulting from diphenylhydantoin in children and adults. *Int J Clin Pharmacol* 1975; 12: 369-371.
21. Shafer WG. Effect of dilantin sodium on various cell lines in tissue culture. *Proc Soc Exp Biol Med* 1961; 108: 694.
22. Nease WJ. Effect of sodium diphenylhydantoinate on tissue cultures of human gingiva. *J Periodontol*. 1965; 36: 22-33.
23. Hall WB. Dilantin hyperplasia: a preventable lesion. *J Periodontol Res*. 4 (Suppl.); 1969; 36.
24. Larmas LA, Makinen KK, Paunio KU. A histochemical study of arylaminopeptidases in hydantoin induced hyperplastic, healthy and inflamed human gingiva. *J Periodont Res* 1973; 8: 21-27.
25. Nuki K, Cooper SH. The role of inflammation in the pathogenesis of gingival enlargement during the administration of diphenylhydantoin sodium in cats. *J Periodont Res* 1972; 7: 102-110.
26. Elzay RP, Swenson HM. Effect of an electric toothbrush on Dilantin sodium induced gingival hyperplasia. *NY J Dent* 1964; 34: 13-16.
27. Russell BJ, Bay LM. Oral use of chlorhexidine gluconate toothpaste in epileptic children. *Scand J Dent Res* 1978; 86: 52.
28. Smith QT, Wilson MM, Germaine GR, Philstrom BL. Microbial flora and clinical parameter in phenytoin associated gingival overgrowth. *J Periodont Res* 1983; 18: 56-66.
29. Dahlof G, Reinhold FP, Hjerpe A, Modeer T. A quantitative analysis of connective tissue components in the phenytoin-induced gingival overgrowth in children. *J Periodont Res* 1984; 19: 401-407.
30. Hassell TM, Page RC. The major metabolite of phenytoin (Dilantin) induces gingival overgrowth in cats. *J Periodontal Res* 1978; 13: 280-282.
31. Hassell TM. Epilepsy and the oral manifestations of Phenytoin therapy. *Monographs in Oral Science*. Vol. 9. New York, S. Karger, 1981.
32. Dallas BM. Hyperplasia of the oral mucosa in an edentulous epileptic. *NZ Dent J* 1963; 59: 54-55.
33. Dreyer WP, Thomas CJ. DPH-induced hiperplasia of the masticatory mucosa in an edentulous epileptic patient. *Oral Surg* 1978; 45: 701-706.
34. Shafer WG, Maynard KH, Barnett ML. A textbook of Oral Pathology. 4th. ed. Philadelphia. WB Saunders. 1983. Caps. 2-14-16.
35. Church IF Jr, and Brandt SK. Phenytoin-induced gingival overgrowth resulting in delayed eruption of the primary dentition. A case report. *J Periodontol* 1984; 55: 10-21.
36. Beck MH, Borrows D. Contact Dermatitis. In Ruiz-MR, Parrish L. *Pediatric Dermatology*. Philadelphia Grune Stratton. 1989. 615-636.
37. Escobar-RCE. Eritema multiforme. En: Vélez AH, Borrero RJ, Restrepo MJ. *Fundamentos de Medicina Interna*. 2a. ed. Dermatología. Medellín. CIB. 1981. Cap. 15.
38. Elias PM, Fritsch PO. Staphylococcal scalded - Skin syndrome. In: Fitzpatrick TB, et al. - *Dermatology in general Medicine*. 3rd. ed. New York. Mc Graw Hill 1987; 567-571.
39. Hall RP. The pathogenesis of Dermatitis Herpetiformis: Recent advances. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16: 1129-1144.
40. Gorlin RJ. Epidermolysis Bullosa. *Oral Surg*. 1971; 32: 760-766.
41. Baer PN, Benjamin SD. *Periodontal Disease in Children and Adolescents*. 1st. Ed. Philadelphia. 1974. Chapters 3, 4, 5, 11, 14 y 15.
42. Kaslick RS, Brustein HC. Epidermolysis Bullosa. Review of the literature and report of a case. *Oral Surg*. 1961. 14: 1315-1330.
43. Nilsen R, Livden J, Thunold S. Oral lesions of epidermolysis bullosa acquisita. *Oral Surg*. 1978; 45: 749-754.
44. Everett ED. Acute Febrile Mucocutaneous Lymph node syndrome - Kawasaki syndrome. *Int J Dermatol* 1982; 21-9: 506-509.
45. Meade RH. Kawasaki disease. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, et al. *Dermatology in General Medicine*. New York: Mc Graw Hill. 1987; 2376-2384.
46. Ruiz MR. Angiomas. In: Ruiz MR, Parish R. - *Pediatric Dermatology*. Philadelphia. Grune Stratton. 1989: 746-748.
47. Barret AP. Topical Folinic Acid therapy in Methotrexate induced oral ulceration. *J Periodontol* 1986; 57: 318-320.
48. Brodoui MB, Zucker D. The skin and the Hematopoietic system. In: Fitzpatrick TB *Dermatology in General Medicine*. New York. Mc Graw Hill. 1987: 1909-1916.
49. Racz I, Torok E. Cutaneous manifestations of Pediatric Diseases. In: Ruiz MR, Parish R. *Pediatric Dermatology*. 1989: 389-390.
50. Swenson HM, Redish CH, Manne M. Agranulocytosis: two case reports. *J Periodontol* 1965; 36: 466-470.
51. De - The C, Gesser A, Day NE. Epidemiological evidence for causal relationship between Epstein - Barr virus Burkitt's lymphoma from Uganda. A prospective study. *Nature* 1978; 274: 756-761.
52. Burkitt DP. The discovery of Burkitt's lymphoma. *Cancer*. 1983; 51: 1777-1786.
53. Carranza FA (jr). *Glickman's Clinical Periodontology Sixth Ed*. Philadelphia. Saunders. 1984. Chapters 10, 11, 12 y 21.
54. Gould MSE, Picton DCA. The gingival condition of congenitally cyanotic individuals. *Brit Dent J* 1960; 109: 96-100.
55. Forslund G. Occurrence of subepitelizl gingival blood vessels in patients with morbus caeruleus (tetralogy of Fallot). *Acta Odont Scand* 1962; 20: 301-306.