

Lesiones orales en el recién nacido

M. MIEGIMOLLE HERRERO, P. PLANELLS DEL POZO*, E. BARBERÍA LEACHE**

Colaboradora Honorífica del Departamento de Estomatología IV de la Facultad de Odontología de la UCM.

**Profesora Titular de Odontopediatria de la Facultad de Odontología de la UCM. **Catedrática de Odontopediatria de la Facultad de Odontología de la UCM. Madrid*

RESUMEN

En el siguiente artículo nos centraremos en aquellas lesiones neonatales localizadas en los tejidos blandos de la cavidad bucal de más frecuente aparición en la etapa neonatal. De cada una de ellas destacaremos la etiología del cuadro, su prevalencia, las características clínicas que lo identifican y su tratamiento correspondiente. Para terminar, se destacarán los casos clínicos de más reciente aparición en la literatura.

PALABRAS CLAVE: Epulis congénito. Úlcera de Riga Fede. Fosas congénitas del labio inferior. Linfangiomas.

ABSTRACT

In this article, we attend to the more frequent neonatal diseases that are located in the soft oral tissues in neonates. In all of them, we will emphasize their etiology, prevalence, clinic features and their correspondent treatment. Finally, we will point out clinic cases of recently appeared in literature.

KEY WORDS: Congenital epulis. Riga Fede disease. Congenital lower lip pits. Lymphangiomas.

AFTAS DE BEDNAR (ÚLCERA PTEROGOIDEA)

Se denominan aftas de Bednar a las abrasiones de la mucosa palatina del recién nacido, producidas al limpiar su boca de residuos. El traumatismo superficial erosiona una zona del paladar duro posterior sobre la cual se forma una membrana necrótica grisácea, característicamente a cada lado de la línea media justo por delante de su unión con el paladar blando (1).

ULCERACIÓN SUBLINGUAL TRAUMÁTICA (ENFERMEDAD DE RIGA FEDE)

La erupción de dientes en el nacimiento o inmediatamente después es un fenómeno aislado. Estos dientes son conocidos como natales y neonatales.

Una de las complicaciones que pueden provocar es una ulceración en la cara ventral de la lengua provocada por el borde incisal cortante de estos dientes. El trauma constante podría provocar una ulceración suficiente que interferiría en la adecuada succión y alimentación lo que provocaría un riesgo de deficiencias nutricionales en el neonato (2), pudiendo llegar al extremo de amputar la punta de la lengua (1) (Figs. 1 y 2).



Fig. 1. Úlcera de Riga Fede.

Este tipo de úlcera fue descrito por primera vez por Caradelli en 1857 y la asoció a una problemática general que podía conducir a la muerte. Posteriormente, en 1981 y 1980, Riga y Fede describieron esta lesión histológicamente y, desde entonces se conoce con el nombre de estos dos autores, esto es "Enfermedad de Riga-Fede" (2,4).

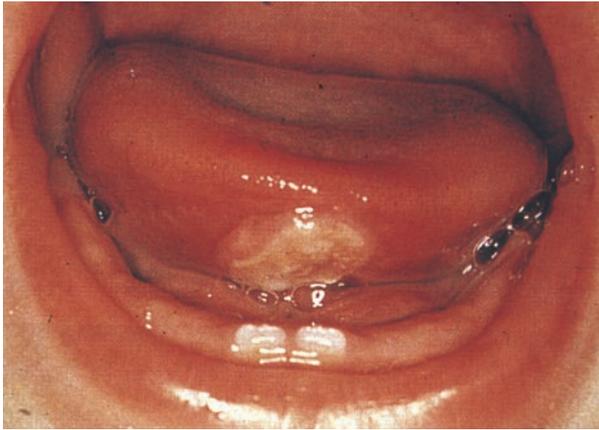


Fig. 2. Úlcera de Riga Fede.

También se conoce con las siguientes denominaciones “úlceras sublingual”, “granuloma sublingual”, “lesión reparativa de la lengua”, “granuloma ulcerativo traumático con estroma eosinófilo”, y el más apropiado, que es “ulceración sublingual traumática neonatal”.

El tratamiento de esta lesión ha variado con los años. Antiguamente consistía en la escisión de la lesión.

Allwright recomendaba el mantenimiento de los dientes neonatales suavizando su borde incisal con un instrumento abrasivo. Si el área ulcerada era grande, aunque se suavizara el borde incisal, éste continuaría en contacto con la lengua y la traumatizaría durante los movimientos de succión, lo que retrasaría su curación (2).

Rococz realizó una restauración de composite sobre el borde de estos dientes y la curación ocurría a las dos semanas (2).

CASOS CLÍNICOS

Goho (2) nos presenta dos casos clínicos con esta entidad. En el primero de ellos se decidió, de acuerdo con los pediatras, realizar la extracción de los dientes neonatales debido a la pérdida de peso que se había producido y al considerable tamaño de la ulceración (7 x 12 mm). En el segundo caso, sólo se observaba una pequeña irritación lingual, por lo que se decidió realizar un grabado del esmalte y la colocación de composite cubriendo el borde incisal de los dientes. Tras una semana de seguimiento, se constató la total resolución de las abrasiones sublinguales.

ÉPULIS CONGÉNITO DEL RECIÉN NACIDO

INTRODUCCIÓN

El “Épulis congénito del recién nacido” es un tumor benigno de presentación rara (4,5).

También se denomina “tumor de células granulares congénito”, “tumor de Neumann” (4) o “tumor gingival benigno de células granulares en el recién nacido” (6).

PREVALENCIA

Desde su primera descripción por Neumann en 1871 se han recogido en la literatura apenas alguno más de 200 casos (4-6), por lo tanto, es un tumor benigno muy poco frecuente. Además, al cumplirse el centenario, se publicó una excelente revisión de la literatura en 1972 por Fuhr y Krogh (7).

Presenta un claro predominio por el sexo femenino (4-8), de forma que el 85% de estos tumores aparecen en niñas recién nacidas (7).

Aparece con mayor frecuencia en el maxilar con respecto a la mandíbula (7).

Se presenta en recién nacidos a término, por otra parte normales y con un correcto desarrollo, en los que no se suelen encontrar antecedentes de problemas gestacionales ni en el periparto (4).

Algunos autores han encontrado relación, pero de forma aislada, con el hipotiroidismo y con la neurofibromatosis (4).

En la literatura se encuentra un caso en el que la detección de dicho épulis se realizó mediante ultrasonidos en un feto de 31 semanas (8); en ese momento, sus dimensiones eran de 19 x 15 mm. En la semana 38, había aumentado sus dimensiones hasta 43 x 42 mm, y, al nacimiento, presentó un tamaño de 52 x 41 x 21 mm.

También se presentan casos diagnosticados en mujeres embarazadas mediante sonografía (5).

ETIOLOGÍA

Dada su ausencia de potencial de crecimiento postnatal, su predominio en el sexo femenino y la ausencia de receptores hormonales, se ha postulado la hipótesis de un estímulo intraútero, con la existencia de un factor modulador del ambiente hormonal uterino (4).

Para otros autores se plantea discriminar ante un proceso neoplásico o bien ante un proceso reactivo/degenerativo, pues la ausencia de recurrencia local aún con tratamiento incompleto y la posibilidad de regresión espontánea, serían argumentos a favor de un proceso no neoplásico (4).

Otros autores, debido a los hallazgos inmunohistoquímicos de su reactividad ante la Proteína S100, creen que demuestra una fuerte evidencia de su origen neural (9). Sin embargo se han encontrado casos ocasionales que exhibían hallazgos no compatibles totalmente con este origen neural (ausencia de inmunorreactividad ante la proteína S100) (9).

Por tanto, y en resumen, se varían diferentes hipótesis acerca de su origen: epitelial, células mesenquimales indiferenciadas, fibroblastos, músculo liso, células nerviosas y miofibroblastos (7).

LOCALIZACIÓN Y CLÍNICA

Se localiza, generalmente, en la encía del reborde alveolar anterior del maxilar superior (65% de los casos), especialmente en la región canino-incisal; y es de localización exclusiva de la cavidad oral (4,8,10). Presenta una proporción 2:1 en su localización en el maxilar superior con respecto a la mandíbula (6,7).

Aparece como una masa polipoidea de color rosado (12), pediculada y de tamaño variable (6) (Fig. 3).

A la palpación su consistencia es firme, fibrosa, de superficie lisa o lobulada y no doloroso (6).

Clínicamente no suelen causar alteraciones funcionales importantes, aunque cuando son de gran tamaño o múltiples (en un 10% de los casos se manifiesta como formas múltiples sincrónicas o metacrónicas) pueden causar alteraciones en la función y/o respiración del lactante. Su tamaño varía según los autores consultados. Según Ramos (4) oscila en un rango de varios milímetros hasta 9 cm, con una media de 1 cm.

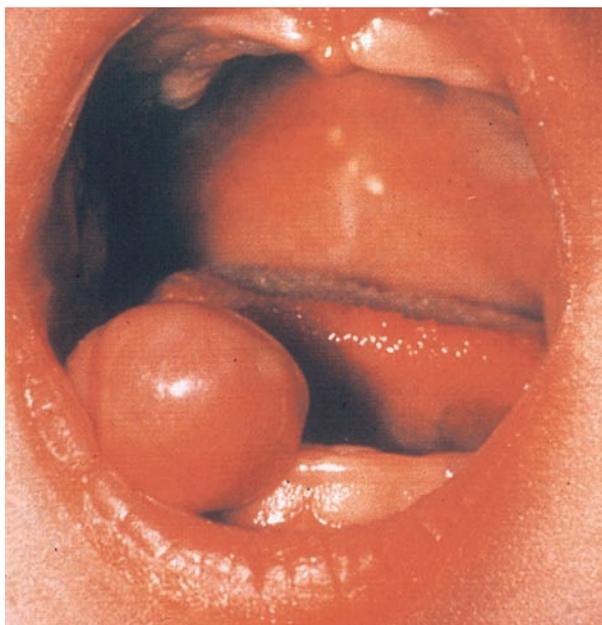


Fig. 3. Épulis congénito.

HISTOLOGÍA

Su etiología e histogénesis son inciertas y existen numerosas teorías al respecto.

Al microscopio óptico se puede observar que el tumor se encuentra rodeado de un epitelio escamoso estratificado atrófico, sin hiperplasia pseudoepiteliomatosa, pudiendo presentar ulceraciones en su superficie (7).

Su interior se caracteriza por un acúmulo de células de abundante citoplasma granular, agrupadas cerradamente y firmemente empaquetadas; y un estroma conjuntivo fibroso donde destaca una importante arborización fibrovascular, sin encontrarse una cápsula delimitante (4,6,8,9).

El acúmulo celular central nos muestra focos de epitelio odontogénico así como células ligeramente eosinófilas, que son PAS, diastasa y vimentín positivas, pero S100 y desmín negativas (otras veces positiva dependiendo del autor consultado), y que tienen un citoplasma no homogéneo de aspecto granular, lo que les confiere el nombre de células granulares características de este tumor. Estas células también contienen numerosas vesículas, cuerpos multivesiculares, lisosomas y fagoli-

sosomas (que parecen gránulos, de diferentes tamaños y formas), además de mitocondrias. Aparece un núcleo pequeño de carácter basófilo, de localización central o periférica, no observándose atipias, necrosis, actividad mitótica ni nucleolos, todo ello expresión de la absoluta benignidad de la lesión y de su incapacidad de proliferación y crecimiento (4,6,8,9).

Otros autores también encontraron células del tumor que exhibían capacidad de producción activa de colágeno extracelular, así como células tumorales que poseían filamentos contráctiles, lo que avalaba la teoría de su origen miofibroblástico (7).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La morfología descrita presenta un gran isomorfismo con el llamado tumor de células granulares o mioblastoma, siendo muy difícil el diagnóstico diferencial mediante microscopía óptica entre ambos procesos. Además, células de aspecto granular, como las descritas pueden observarse en otros muchos procesos aparte del "épulis congénito del recién nacido" y del "mioblastoma", como es el caso de algunos quistes odontogénicos, fibromas odontogénicos, fibroma ameloblástico y ameloblastoma de células granulares (4,6).

Por su aspecto macroscópico y forma de presentación, debe hacerse un diagnóstico diferencial con otros procesos de apariencia similar que puedan presentarse a esta edad como hemangioma, fibroma, granuloma y hamartoma leiomiomatoso, así como descartar la presencia de otros aspectos más agresivos de esta edad (4,6).

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Esta lesión requiere tratamiento quirúrgico lo más precozmente posible (4). Está indicada la escisión simple y cierre directo primario, contraindicándose la práctica de técnicas quirúrgicas más radicales, que conlleven incisiones profundas e importante agresión de los tejidos, dado el riesgo que existe de lesionar estructuras, como son los gérmenes dentarios, lo que podría comprometer un correcto desarrollo del hueso alveolar maxilar y alterar la dentición posterior (4).

Se ha demostrado que con un tratamiento correcto hay una ausencia de secuelas y una nula tasa de recurrencias (4,6). Otros autores, sin embargo, presentan cifras de recurrencias del 15% (10).

Dejado a su libre evolución se observa que es un tumor sin potencial de crecimiento tras el nacimiento, e incluso parece que es posible la regresión espontánea del mismo. Aún con esta posibilidad, dada la facilidad del tratamiento quirúrgico propuesto y los buenos resultados que se consiguen, estos autores consideran que éste está indicado siempre. No se ha descrito degeneración maligna del tumor, aún con escisión incompleta y márgenes quirúrgicos positivos (4,6).

CASOS CLÍNICOS

Los autores nos presentan dos casos de épulis congénito en un niño y una niña recién nacidos. El niño pre-

sentaba una tumoración pediculada de 2 x 1 cm a nivel de la región canino-incisiva derecha del maxilar superior, de coloración blanquecina, lisa y de consistencia elástica. Se diagnosticó como *épulis congénito* y se realizó la exéresis quirúrgica al segundo día de vida, siendo dado de alta a las 24 horas (6).

El caso de la niña, presentaba un abultamiento pediculado en la región maxilar derecha, de 1,5 x 1 cm, que se diagnosticó de *épulis congénito*. Se esperaron 10 días para realizar estudio y tratamiento de la patología asociada, tras los cuales se realizó la exéresis quirúrgica del mismo (6).

El tercer caso es el de una niña a la que se le detectó el tumor cuando el feto tenía 31 semanas mediante ultrasonido. Se observó el rápido crecimiento del mismo, y en el momento de su nacimiento el tamaño era de 52 x 41 mm. Se realizó la escisión quirúrgica cortándolo por la base, y al cabo de un mes no se evidenciaron signos de recurrencias en la revisión postoperatoria (8).

Los siguientes autores (5) presentan el caso de una mujer embarazada, a la que se realizó una sonografía por presentar hidramnios.

Esta prueba reveló la existencia de una masa de 2,9 cm alrededor de la boca o nariz del feto. La masa parecía obstruir parcialmente la boca, lo que provocaba el hidramnios. Al desconocer el estado de la vía aérea del feto, se le realizó una cesárea a las 39 semanas de embarazo. Posteriormente se observó el mantenimiento de la vía aérea, y la existencia de dos masas gingivales pedunculadas. Una de ellas sobresalía de la cavidad oral desde el reborde anterior del maxilar, con una dimensión de 3 cm, la segunda se originaba en el reborde alveolar mandibular, con una dimensión de 2 cm. La nariz del niño era chata y la espina nasal estaba ausente, probablemente debido a la deformación causada por la masa gingival (5).

Se realizó una resonancia magnética al año de vida que reveló masas lobuladas que no se extendían a paladar blando, suelo de la boca, nariz o cráneo (5).

Las lesiones se extirparon quirúrgicamente sin complicaciones (5).

QUISTES DE INCLUSIÓN (PERLAS DE EPSTEIN, NÓDULOS DE BOHN, QUISTES DE LA LÁMINA DENTAL)

INTRODUCCIÓN

En ocasiones, se diagnostican incorrectamente como dientes natales unas lesiones de color blanco o grisáceo que se observan en la mucosa del recién nacido y que, por lo general, son múltiples, si bien no aumentan de tamaño. No está indicado ningún tratamiento; desaparecen de forma espontánea al cabo de pocas semanas (11).

CLASIFICACIÓN

Fromm (11) observó y clasificó los tres tipos de quistes de inclusión siguientes:

1. Las perlas de Epstein, a lo largo del rafe palatino medio, se consideran restos de tejido epitelial que que-

dan atrapados en esa zona a medida que el feto se desarrolla (11). Suelen aparecer en la parte posterior del rafe palatino (10).

2. Los nódulos de Bohn se forman a lo largo de las caras bucal y lingual de las crestas dentales y en el paladar, lejos del rafe (11), en la unión del paladar duro y el paladar blando (10). Su origen parece ser remanentes embrionarios de tejido glandular mucoso y, desde el punto de vista histológico, son distintos a las perlas de Epstein (10).

3. Los quistes de la lámina dental se localizan en las crestas dentales del maxilar superior y de la mandíbula. Al parecer, tienen su origen en restos de la lámina dental (11).

FRECUENCIA DE APARICIÓN

Según Friend, los tres tipos son más frecuentes en niños de raza blanca que en los de raza negra (12).

Y, entre los 3 tipos, la frecuencia de los quistes en la zona palatina (58%) era mayor que la de los quistes localizados en el reborde alveolar (25%) (12).

Los siguientes autores realizaron un estudio en fetos humanos, para determinar la frecuencia de aparición de los microqueratoquistes durante el desarrollo de la mucosa oral (13).

Microqueratoquistes (13):

En los fetos estudiados (entre las 8 y 22 semanas de embarazo), el primer hallazgo se encontró en un feto de 9 a 10 semanas. El número aumentó en proporción directa con la edad, desde 1 (en un feto de 10 a 11 semanas) hasta 190 (en un feto de 21 a 22 semanas), existiendo una gran variabilidad individual.

En los fetos más jóvenes (de 14 a 15 semanas) los quistes eran pequeños y estaban rellenos, al menos en parte, de abundante glicógeno y células. Según aumentaba la edad del feto, y comenzando alrededor de las 18 semanas, la pared de los quistes se ensanchaba y, como consecuencia, las células se aplanaban perdiendo su núcleo.

Estos quistes, con frecuencia, estaban formados por una pared muy similar, si no idéntica al epitelio de la cavidad oral. Ocasionalmente, se encontró una fusión de la pared del quiste con el epitelio oral, con la consecuente entrada en dicho epitelio.

Restos epiteliales en el rafe medio palatino (13):

Se observaron en fetos de 8 a 12 semanas de vida.

Estos restos se encontraban confinados en la región del paladar duro, estaban ausentes, en la mayoría de los casos, del paladar blando.

El pico de frecuencia se encontró en las 10 a 11 semanas de vida.

Microqueratoquistes discretos en el rafe palatino medio (13):

Comenzaban aparecer a las 10 u 11 semanas de vida de los fetos.

El número aumentaba proporcionalmente a la edad del feto, pero nunca excedía el número de 20.

Al igual que en el caso anterior, todos los quistes se encontraron en la región del paladar duro.

En comparación con los quistes derivados de la lámina dental, éstos eran de mayor tamaño, de formación

más temprana, exhibían diferenciación, estaban queratinizados, y tenían una pared más fina.

Además estos quistes contenían un elevado número células aplanadas anucleares.

A la edad de 21 a 22 semanas de edad fetal, estos quistes se abrían frecuentemente mediante fisuras a la superficie palatina, mediante la fusión de su pared con el epitelio palatino.

Al contrario que los quistes derivados de la lámina dental, el número de quistes se estacionaba a la edad de 13 a 15 semanas y no volvía aumentar posteriormente (13).

QUISTES ORALES CONGÉNITOS POR EXTRAVASACIÓN

PATOGENIA-CLÍNICA

Los quistes orales mucosos por extravasación pueden desarrollarse por una interrupción en los conductos de las glándulas salivares menores que resulta en una extravasación de las secreciones mucosas en el tejido conjuntivo adyacente. El acúmulo mucoso ectópico aparece delimitado por una zona comprimida de tejido de granulación, el cual, clínicamente, puede presentar consistencia firme o fluctuante con hinchazón mucosa. Si la mucosa se acumula inmediatamente en la región subepitelial, se presenta como típica vesícula. Este mecanismo es análogo al que se produce en los mucocelos. El término ránula se emplea para describir un acúmulo difuso en el suelo de la boca causado por un quiste de extravasación mucosa o, menos comúnmente, por un quiste de retención mucoso derivado de glándulas salivares mayores (submaxilar y sublingual) (10).

Estos quistes pueden persistir durante periodos largos de tiempo que oscilan desde días a semanas, o incluso meses. Normalmente están caracterizados por vaciamiento súbito del estancamiento mucoso cuando se rompe la mucosa distendida. Los acúmulos son recurrentes si no se restablece la conexión del conducto con la superficie. Existe una fracción desconocida de caos en los que no se produce la curación espontánea y se requiere el manejo quirúrgico de los mismos (10).

PREVALENCIA Y EDAD DE PRESENTACIÓN

Aunque este tipo de quistes suelen aparece en niños y adultos jóvenes, en raras ocasiones, estas lesiones se han observado en neonatos y presentan un inusual diagnóstico diferencial (10).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de estos quistes primeramente se realiza con otras lesiones exofíticas congénitas. Este grupo incluye quiste gingival del recién nacido (quiste de la lámina dentaria o quiste alveolar), quistes palatinos del recién nacido (perlas de Epstein y nódulos de Bohn), quistes de erupción, épulis congénito del recién nacido, Tumor melanótico neuroectodérmico de la infancia, Hamartomas vasculares o neoplasias (10).

CASO CLÍNICO

Estos autores (10) presentan el caso de niño recién nacido caucásico sano que presentaba lesiones exofíticas bilaterales en la mucosa yugal. Se realizaron resonancias magnéticas que no evidenciaron anomalía alguna. El handicap ocurrió cuando la lesión fue aumentando de tamaño con el transcurso del tiempo, llegando a interferir con la alimentación del niño. La lesiones se rompieron y vaciaron, pero se mantuvieron unas masas exofíticas.

Para manejar el problema y poder realizar un diagnóstico clínico confirmatorio de quistes de extravasación congénitos, se decidió realizar la escisión de ambas lesiones. Se realizó la biopsia escisional y se mandaron las muestras para realizar un examen histopatológico, que confirmó el diagnóstico clínico. En los exámenes posteriores no se observaron recurrencias de las lesiones (10).

FIBROMA PERIFÉRICO OSIFICANTE

INTRODUCCIÓN

El fibroma periférico osificante es un crecimiento gingival reactivo bastante común de patogénesis desconocida. En la literatura, esta lesión patológica ha sido descrita con diferentes denominaciones como “épulis fibroide osificante”, “fibroma periférico con calcificación” o “granuloma calcificante”. En 1982, Gardner recomendó que sólo se empleará el término de fibroma periférico osificante para describir esta entidad (14).

PREVALENCIA Y EDAD DE APARICIÓN

Esta patología se suele observar habitualmente en adolescentes y adultos jóvenes, con un pico de incidencia entre los 10 y los 19 años. La literatura revisada por Kholi revelaba que el caso de menor edad de presentación aparecía en un niño de 9 meses. Este autor (17), sin embargo, nos presenta un caso de un fibroma periférico osificante en un recién nacido.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Las características clínicas del fibroma periférico osificante fueron descritas por Buchner y Hansen, y, consisten en un crecimiento localizado de la encía con una base pedunculada o sésil (14).

Poseen un rango de color que va desde el rosa al rojo y aparece comúnmente en la papila interdental (14).

En la mayoría de los casos es imposible identificar la causa del crecimiento, pero se han identificado multitud de posibles irritantes que incluyen cálculo, placa bacteriana, microorganismos, etc. (14).

El fibroma periférico osificante es una lesión reactiva de tejidos blandos en contacto con estructuras óseas y sólo se observa en tejidos blandos que asientan sobre hueso (14) (Fig. 4).

Esta entidad es clínicamente similar al fibroma periférico odontogénico, pero difiere con ella en que en el primero de ellos, se encuentran componentes odontogénicos (14).

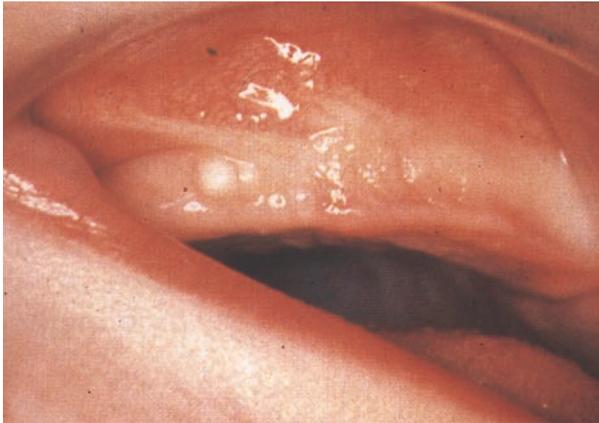


Fig. 4. Quistes de la lámina dental.

Mientras se produce la osificación en los tejidos blandos asociados al hueso, se consideran generalmente como coristomas, como puede ser el coristoma de la lengua o la metaplasia ósea (14).

Aunque la aparición de esta lesión no es común en neonatos, no es difícil pensar que el crecimiento activo del hueso alveolar mandibular, asociado a la eliminación del diente neonatal (que se produjo en el caso que mencionamos posteriormente), podría haber respondido con crecimiento exuberante periostal responsable de la formación de la lesión reactiva con potencial de producción ósea (14).

Estas lesiones suelen tener un rango de tamaño que oscila entre 0,1-1 cm, y una duración desde 2 semanas a veinte años (con una media de 11,5 meses) (14).

HISTOLOGÍA

Consiste en una masa no encapsulada compuesta por un tejido conectivo con células fibroblásticas, cubierto por un epitelio escamoso estratificado. Existe un amplio espectro histomorfológico dentro de esta entidad, lo que dificulta distinguirla de otras formas de lesiones (14).

En los estadios iniciales, la lesión puede estar ulcerada compuesta por un tejido con elevado componente fibroblástico y focos granulares de calcificación distrófica. Buchner y Hansen manifiestan que en esta etapa inicial estas lesiones pueden ser clínicamente diagnosticadas como granuloma piógeno. Esta lesión aparece frecuentemente ulcerada al principio y se caracteriza por un tejido conjuntivo con abundantes células fibroblásticas, áreas de calcificación distrófica y osteogénesis. Cuando las úlceras curan, la calcificación distrófica madura en hueso, y las células fibroblásticas del tejido conectivo maduran, dando a la lesión la apariencia de un *épusis* fibroso (14).

RECOMENDACIONES DE TRATAMIENTO

El autor (14) recomienda la escisión quirúrgica de la lesión, extendiéndose hasta incluir periostio con la finalidad de poder realizar posteriormente el análisis histopatológico.

Incluyendo periostio durante la escisión, se disminuye el número de recurrencias (14), que varían, según los autores consultados, entre el 8-20%.

CASO CLÍNICO

El neonato presentaba una pequeña masa similar a un quiste en la zona anterior del reborde alveolar mandibular, aproximadamente de 20 x 12 x 6 mm. El examen clínico reveló una masa de color rosado, consistencia blanda, rellena de líquido y fluctuante (14).

Se realizó el diagnóstico diferencial con un quiste gingival del recién nacido y con un quiste de erupción.

Una semana más tarde se observó la erupción de un diente natal a través del quiste, éste presentaba movilidad de grado 3 y causaba dificultades en su alimentación, por lo que se decidió su extracción cuando tenía la mitad de la corona formada (14).

Una semana posterior a la extracción, se revisó al recién nacido, y se observó que el lugar de la extracción estaba cubierto de una masa de 8 x 4 x 4 mm. Se realizó un diagnóstico de granuloma piógeno. Se recomendó la reevaluación de la lesión y si ésta no había disminuido su tamaño, se realizaría la escisión quirúrgica. La masa se eliminó mediante anestesia local cuando el niño tenía 4 semanas de edad (14).

El examen histológico reveló que la lesión estaba constituida por tejido de granulación con la superficie ulcerada. También se evidenció la presencia de material eosinófilo en el tejido conjuntivo exhibiendo una apariencia osteoide, por lo que el diagnóstico final que se dio fue el de fibroma periférico osificante (14).

El niño fue revisado dos semanas más tarde, durante las cuales la mucosa había cicatrizado normalmente (14).

CANDIDIASIS OROFARÍNGEA (MUGUET)

ETIOLOGÍA Y VÍAS DE TRANSMISIÓN

También conocida con las nomenclaturas de "Moniliasis" o "Muguet" (15,16).

El agente etiológico es la *Cándida*, y la aislada más frecuentemente es la *Candida Albicans* (20).

La candidiasis orofaríngea se adquiere, frecuentemente, de infecciones de la mucosa vaginal materna, durante el paso del niño a través del canal del parto (15-18). Sin embargo, existe un artículo que nos informa la aparición de candidiasis en cinco neonatos nacidos mediante cesárea (17).

Es 35 veces más común en neonatos con madres infectadas (candidiasis vulvovaginal) que en los recién nacidos con madres no infectadas (17,18).

La *Candida Albicans* aparece en un 11-17% de mujeres asintomáticas no embarazadas y en un 25-33% de mujeres embarazadas (18).

Aproximadamente el 20% de recién nacidos de madres con cultivos vaginales positivos se traducen en cultivos positivos de su cavidad oral y el 11,4% desarrolla una candidiasis orofaríngea (18).

La *Candida Albicans* también se puede transmitir durante la lactancia a través de la piel de la madre, o de

sus manos o de biberones mal esterilizados. Las tetinas de goma y el bicarbonato sódico en el que se sumergen también pueden ser considerados como fuente de infección (16,18).

También se puede producir la infección nosocomial de *Candida Albicans*, o, incluso la infección en el hogar (15,17,18).

No se ha demostrado tampoco que el nacimiento prematuro constituya un factor predisponente en este tipo de infección neonatal (17).

PREVALENCIA

La incidencia de candidiasis orofaríngea en los nacimientos varía del 1-37% y, según algunos autores, es mayor en niños alimentados mediante lactancia artificial que los alimentados mediante lactancia materna (18). Otros, en cambio, no encuentran diferencias entre las incidencias de ambos grupos (17).

Según Nelson (15), esta infección es rara más allá del periodo neonatal, apareciendo en lactantes y niños debilitados o en aquéllos que reciben tratamiento con antibióticos o inmunosupresores.

La infección nosocomial en enfermería se observó en un 7,2%, y la infección en el hogar ocurría en un 10,1% (18).

En dos estudios, alemán y británico, se observó una incidencia de candidiasis orofaríngea del 12,6% en neonatos sanos, en los que se aisló *Candida Albicans* en el primer día de vida. La localización más frecuente era piel y tracto gastrointestinal. El pico de prevalencia de colonización se observó el día 28 de vida (20,2%), con una disminución al 11% el día 70 (18).

En un estudio estadounidense, el intervalo entre el primer cultivo positivo y la aparición clínica de la enfermedad del cuadro era de 3,4 días (18). Otros autores, como Epstein, observaron un periodo de incubación de 4 a 13 días (18).

PATOGENIA

De todas la especies de *Cándida*, la *Candida Albicans* es la más adherente a las células de epitelio humano. Se ha sugerido que la adherencia es un factor importante en la habilidad que presentan estos microorganismos en colonizar y causar la enfermedad (17). Se ha observado que, durante la primera semana de vida, la capacidad de adherencia a las células del epitelio oral varía notablemente. Este aumento de la adherencia podría tener un importante papel en el desarrollo de la enfermedad en el periodo neonatal (17).

Las características clínicas típicas de este cuadro se hacen evidentes de los 5 a los 8 días de vida, encontrándose cultivos positivos de *Cándidas* de 3 a 5 días después. Si no se obtienen cultivos positivos de *Cándidas* al tercer día de vida, la candidiasis rara vez se desarrolla, a no ser que existan factores asociados del tipo de inmunodeficiencias (17).

Los factores inmunológicos también podrían tener un papel importante en el desarrollo de esta infección. Al nacer, el niño estaría protegido contra la *Cándida* gra-

cias a los anticuerpos adquiridos a través de barrera trasplacentaria (17).

Las defensas inmaduras del huesped y el incompleto establecimiento de la flora normal gastrointestinal son, probablemente, las razones por las que la *Cándida Albicans* actúe casi siempre como patógeno en el neonato y en el niño pequeño, ya que, hasta varios meses más tarde, el niño no puede combatir estos hongos (17).

CLÍNICA

Se han descrito tres cuadros clínicos de candidiasis orofaríngea, de los cuales, la candidiasis pseudomembranosa aguda es el tipo más común en niños (18).

Las lesiones se vuelven visibles como parches blancos perlados en las superficies mucosas. Están localizados normalmente en la mucosa yugal, lengua y encía, y, menos frecuentemente, en paladar blando y úvula (18).

La membrana mucosa de toda la cavidad oral está, algunas veces, cubierta por pseudomembranas adherentes, blanquecinas, amarillentas o grisáceas, compuestas por células epiteliales, leucocitos, queratina y restos alimentarios asociados con blastosporas y pseudohifas formados por la *Candida Albicans* (18).

TRATAMIENTO

Existen pocas publicaciones que avalen el curso y duración de las candidiasis orofaríngeas no tratadas. Kozinn y cols. y algunos autores (18) observaron una duración de 23-59 días en tres niños recién nacidos que no recibieron tratamiento para la candidiasis orofaríngea. Como demuestran otros estudios, esta duración se reduce notablemente por el tratamiento antifúngico (18). Otros autores (17) señalan el intervalo de 30 días para la resolución espontánea de la infección, y 30 horas para la respuesta de los pacientes ante la terapia antifúngica (17).

Las modalidades de tratamiento incluyen medicamentos con limitada o nula absorción en el tracto gastrointestinal: violeta genciana, nistatina, anfotericina B, miconazol y clotrimazol; y agentes que sí son absorbidos: flucitosina, ketoconazol, fluconazol e itraconazol. Todos ellos forman parte del tratamiento de la candidiasis orofaríngea en neonatos y niños pequeños. Los resultados obtenidos con los medicamentos no absorbibles son tales que no parece justificado el empleo oral de agentes absorbibles (18).

Violeta genciana

Fue introducida como tratamiento por Faber y Dickey en 1925, disminuyendo el empleo de formaldehído y mercurocromo empleados hasta la fecha. Estos autores empleaban una solución acuosa al 1% de Violeta Genciana una vez al día, y consiguieron eliminar la candidiasis orofaríngea en la totalidad de los 14 pacientes que trataron. Las tres recurrencias que aparecieron se resolvieron con una concentración de Violeta Genciana de 10 µg/ml (18).

La experiencia clínica durante las recientes décadas ha demostrado que la Violeta Genciana es moderadamente efectiva, ya que este agente causa irritación, necrosis y ulceración de la mucosa tras un prolongado empleo (17,18); estas secuelas, normalmente, desaparecen rápidamente al suspender este tipo de medicación (17).

Nelson (15) propone su empleo en solución acuosa al 1%, una o dos veces diarias (15).

Hebert propone la administración de una solución acuosa del 0,5 al 1% de Violeta Genciana, aplicada en el área afectada dos veces al día, como solución a los casos refractarios de este tipo de candidiasis (17). Y si se emplea como medicación de primera elección, advierte que su administración estará limitada a un régimen de 2 veces al día durante tres días, para prevenir los efectos secundarios de este fármaco antifúngico (17).

Algunos estudios han sugerido que este agente es un posible mutagénico o carcinogénico, pero no existen estudios que avalen la aparición de cáncer como resultado de la exposición humana de estos agentes (18).

La evaluación visual de los resultados clínicos obtenidos con Violeta Genciana es impedida por la densidad del colorante. Además, los polienos de la Violeta Genciana actúan únicamente en la boca y no eliminan la *Cándida Albicans* del tracto gastrointestinal (18).

Nistatina

Es un polieno que tiene actividad antifúngica. Se extrae del actinomico *Streptomyces Noursei*. Este agente tiene acción fungistática contra la *Candida Albicans* y acción fungicida a elevadas concentraciones. Es poco soluble en agua y su relativa solubilidad explican su incapacidad para resultar efectiva en concentración sanguínea tras su administración oral (18).

Algunos autores observaron que después de administrar 1,4 millones de unidades de nistatina por vía oral, la concentración serológica que se alcanzaba era de 9 UI/ml. No se detectaba nistatina en el suero de neonatos tras la administración de 450.000 unidades diarias (18).

La suspensión acuosa de nistatina sabe amarga. Por ello, los preparados comerciales contienen elevadas cantidades de azúcar (alrededor de 0,66 g/ml), lo que provoca que posea una elevada osmolalidad (2.800 mOsm/l); ello hace que no sea aconsejable su administración en bebés prematuros (18).

Aplicada oral o tópicamente, la nistatina suele carecer de reacciones adversas. Cuando se administran elevadas dosis orales durante largos periodos de tiempo, pueden aparecer problemas gastrointestinales, incluidas náuseas y vómitos como las comunes. Este autor (18), revisando los artículos de tratamiento de esta patología, encontró una incidencia de estos efectos del 5,2%.

La concentración mínima inhibitoria de nistatina contra la *Candida Albicans* es de 6,4 µg/ml en unos estudios, y 2 µg/ml en otros. En ambos se observó que la nistatina era menos efectiva que la anfotericina B (21).

Aproximadamente el 90% de nistatina administrada por vía oral es inactivada en las heces. Tras la administración oral de 150.000 unidades, tres veces al día, se encontró una concentración en heces de 4.500 UI/g. Sin

embargo, en la mayoría de las muestras fecales, las concentraciones fueron inferiores a 500 UI/g (18).

La dosis de la suspensión de nistatina continúa siendo un aspecto muy controvertido en los estudios más recientes (18).

Dobías, en 1957, recomendaba que de 100 a 200.000 unidades, tres veces al día, diariamente, eran generalmente suficientes, y, en casos severos, se podría intentar con 1.000.000 de unidades, 4 veces o más al día (18).

Hebert sugiere la siguiente pauta de administración de nistatina en suspensión oral: 100.000 unidades aplicadas directamente en la lengua, 4 veces al día, durante 7 días. Para los pacientes con resistencias indica la administración de 400.000 unidades, 4 veces al día, durante 7 días (17).

En estudios recientes se ha evidenciado que, cuando la clínica remite, los cultivos frecuentemente siguen siendo positivos durante y después del tratamiento con nistatina (18).

El problema inherente básico de emplear la suspensión para el tratamiento de una condición oral en niños pequeños ya se conoce: "la suspensión de nistatina no se adhiere a la mucosa oral y, además, se puede tragar, haciendo que la duración del contacto con las áreas infectadas constituya una variable incontrolable del tratamiento. Sus posibles efectos de su dilución en saliva tampoco pueden ser controlados" (18).

Para solucionar este problema, Mansour y Gefand recomiendan el empleo de supositorios de nistatina (18).

Los geles orales de nistatina han sido comercializados en numerosos países europeos. En un estudio comparativo randomizado, los resultados de dos de estos geles fueron muy pobres, obteniéndose un ratio de curación clínica cercano al 50% (18).

Anfotericina B

Es otro polieno con acción antifúngica derivado del *Streptomyces nodosus*, con un amplio espectro de actividad. Es estable en agua, su suspensión es insípida, y no contiene azúcares. Sin embargo, su osmolalidad también es elevada (1.700 mOsm/ml) (18).

Recientemente se ha incorporado una suspensión de anfotericina B, que hasta ahora no estaba comercialmente disponible en Estados Unidos.

La anfotericina B es más efectiva que la nistatina contra la *Candida albicans*. a una concentración de 0,5 µg/ml inhibe la totalidad de las 332 cepas aisladas (18).

La anfotericina B es tan efectiva como el clotrimazol y levemente menos activa que el miconazol (18).

Algunos estudios han evaluado el tratamiento con suspensión de anfotericina B en candidiasis orofaríngea en neonatos (18).

Blaschke, Hellmesen y Schwarze administraron diariamente dosis de 80 mg de anfotericina B en suspensión a niños prematuros con peso inferior a 1.500 g, y dosis de 160 mg a niños cuyo peso corporal era superior a 1.500 g, respectivamente; y encontraron concentraciones fecales entre 0,6 y 22 µg/g y concentraciones séricas entre 0,6 y 0,58 µg/ml. Dichas concentraciones séricas correspondían del 10 al 20% de las concentraciones observadas durante el tratamiento parenteral con anfotericina B. Los

mismos autores constataron también que el 90% de la anfotericina B administrada oralmente era inactivada en las heces. Las concentraciones fecales deberían ser por lo menos 4 veces superiores a la concentración mínima inhibitoria para la *Candida Albicans* (17).

FOSAS CONGÉNITAS DEL LABIO INFERIOR

INTRODUCCIÓN

Las fisuras congénitas de labio inferior son malformaciones poco comunes descrita por primera vez por Demarquay en 1845 (19-21).

No fue hasta 1954, cuando Van Der Woude describió la coexistencia de esta lesión con otras anomalías (20,21).

CLÍNICA

Clínicamente aparece como una depresión asintomática en el bermellón del labio inferior, suelen tener de 1 a 4 mm de profundidad (20,21), con o sin secreción de material mucoso, circunscrita por una elevación del tejido labial de 2-4 mm de alto (26,27). A veces segregan pequeñas cantidades de saliva, pero la mayoría son asintomáticas (20,21).

LOCALIZACIÓN

Aunque normalmente son bilaterales, pueden aparecer variaciones (3,19,20):

- Hoyuelo simple asimétrico (20).
- Hoyuelo simple central(20,21).
- Hoyuelos simultáneos del labio superior y frenillo (20,21).
- Adherencias del maxilar superior e inferior (20).

ESTADOS ASOCIADOS A ESTA PATOLOGÍA

Las fisuras labiales congénitas suelen aparecer asociadas a labio leporino y/o fisura palatina en el síndrome Van der Woude (19). Torres (20) presenta una frecuencia de asociación entre el 79-80% de los casos, y Cabrerizo (21) entre el 57-70% de los casos.

También pueden aparecer asociadas con agenesia de premolares, sindactilia, pterigia popliteal, adhesiones entre el maxilar y la mandíbula y el síndrome de Pierre Robin (19,21).

En ocasiones se asocian a hoyuelos preauriculares. Los trayectos fistulosos que a veces existen, pueden alcanzar una longitud de 5-25 mm, y finalizan en el músculo orbicular del labio (20,21).

Otros autores las encuentran asociadas a otras alteraciones extraorales del tipo de: pies equinovaros, síndrome poplíteo palmar y alteraciones oculares (21).

PREVALENCIA

La incidencia de estas hendiduras, según Torres y cols., es de 1 de cada 75.000-100.000 personas (20,21).

No existe predilección por ningún sexo (23, 24).

ETIOLOGÍA

Diferentes teorías embriológicas han intentado explicar el origen de estos hoyuelos. Sicher y Pohl (20), observaron que en embriones humanos entre 5 y 12,5 cm de longitud, existían pequeñas invaginaciones situadas en la rama mandibular, las cuales se obliteran gradualmente excepto en la terminación cefálica. Estos canales se hacen cada vez más profundos y son incorporados al labio inferior, tornándose en fístulas labiales congénitas (20).

En lo referente a la herencia, no existe una uniformidad de criterio. Van Der Woude estableció el origen en un único gen dominante de expresividad variable (20,21). Cervenka estableció una herencia autosómica dominante de expresividad variable y alta penetración (alrededor del 80%) (20,21).

HISTOLOGÍA

El epitelio que recubre el hoyuelo es un epitelio escamoso estratificado y se continúa con el del labio (20).

También se pueden observar células embrionarias inmaduras (20).

TRATAMIENTO

Si fuera necesario, el tratamiento consistiría en la extirpación quirúrgica de las fístulas (21).

HAMARTOMAS VASCULARES CONGÉNITOS

Los hamartomas vasculares representan proliferaciones de conductos linfáticos o sanguíneos (10).

Se han definido varios subtipos basados en la presentación clínica y en las características distintivas histológicas. Este último incluye el tipo de vasos y su calibre, la existencia de prominencias endoteliales, y la organización estructural de los componentes vasculares. Los hamartomas vasculares congénitos se pueden presentar como lesiones elevadas rojo-azuladas (10).

LINFANGIOMAS CONGÉNITOS ORALES

CLÍNICA

Los linfangiomas congénitos orales se suelen presentar superficialmente, más comúnmente en la lengua, como lesiones vesiculares exofíticas mientras que los linfangiomas profundos se presentan como masas sobremente mal definidas sin cambios en la superficie. Tiene particular relevancia una forma de linfangioma llamada linfangioma alveolar, que, según Peters, solamente ha sido documentado en neonatos afroamericanos y, ocurre frecuentemente en múltiples cuadrantes, en la encía en la parte posterior del maxilar o en la zona alveolar lingual también en la parte posterior (10).

Los linfangiomas del reborde alveolar se han identificado en neonatos en diversos estudios. Se describen

como lesiones azuladas, elevadas, llenas de fluido, localizadas en la parte posterior de los rebordes maxilar y mandibular (Figs. 5 y 6).



Fig. 5. Fibroma periférico osificante.



Fig. 6. Linfagioma.

PREVALENCIA

Todas las lesiones halladas en el estudio realizado por Jorgenson, un total de 2.092, ocurrían en neonatos de raza negra, con un ratio de incidencia del 3,6% (25).

Friend observó un aumento de la incidencia de este tipo de lesiones si las madres de los niños eran adolescentes (12).

HALLAZGOS HISTOLÓGICOS

Histológicamente, la lesión exofítica estaba rodeada por una fina capa de epitelio escamoso estratificado hiperqueratótico. En su interior se observaba una red formada por numerosos capilares finos con las paredes dilatadas, rodeados por una trama colágena dilatada y numerosos canales vasculares (22).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Se debe considerar el realizar un diagnóstico diferencial con los siguientes hallazgos del periodo neonatal (22):

- Dientes natales.
- Perlas de Epstein.
- Quistes de la lámina dental.
- Nódulos de Bohn.
- Quistes mucosos de retención.
- Quistes de erupción.
- Hemangiomas.

TRATAMIENTO

El tratamiento convencional de este tipo de lesiones consiste en la extirpación quirúrgica. Aunque también se han descrito otras opciones de tratamiento como son la marsupialización y la crioterapia, e incluso la regresión espontánea de los mismos (22).

CASOS CLÍNICOS

Este autor (22) nos presenta dos casos clínicos de linfangiomas alveolares en dos recién nacidos de raza negra. Ambos presentaban lesiones azuladas, fluctuantes, elevadas y llenas de líquido de 5 mm de diámetro en el reborde alveolar posterior derecho del maxilar e izquierdo mandibular. Se decidió realizar una biopsia escisional y aspiración del contenido de la lesión presente en el maxilar bajo anestesia local (29). Una semana más tarde el lugar de la lesión había curado sin secuelas. La lesión localizada en la mandíbula comenzó a regresar espontáneamente cuando el niño tenía 17,5 semanas de vida (22).

CORRESPONDENCIA:

M. Miegimolle
Paseo San Francisco de Sales, 19 12º D
28003 Madrid

BIBLIOGRAFÍA

1. Fox LA. El sistema digestivo. En: Nelson, Behrman RE, Vaughan VC. Tratado de Pediatría. 9ª Ed. New York: Interamericana-McGraw Hill; 1998; 905-1008.
2. Goho C. Neonatal sublingual traumatic ulceratio (Riga- Fede disease): Reports of cases. ACDC 1996; 63 (5): 362-4.
3. Cameron A, Widmer R, King N, Alfred M, Hall R, Seok K. Anomalías dentales. En: Cameron A, Widmer R. Manual de odontología pediátrica. Madrid: Harcourt Brace, 1998.
4. Ceballos G, Aguilar MJ. Estudio de los dientes natales y neonatales. Revista Europea de Odonto-Estomatología 1999; 9 (1): 21-4.
5. Ramos B, Martínez E, Rodríguez MA, Amorós MD, Palazón T, Vidal A. Épulis congénito del recién nacido. Comunicación de un caso, actualización y revisión bibliográfica. Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial 2000; 22: 45-8.
6. Bernadette L, Myer C, Egerlhoff JC. Congenital epulis. American Journal of Neuroradiology 1997; 18 739-41.
7. Gómez M et al. Tumor gingival benigno de células granulares en el recién nacido: Épulis congénito. Anales Españoles de Pediatría 1996; 45: 519-21.
8. Damm DD et al. Investigation into the histogenesis of congenital epulis of the newborn. Oral Sugery 1993; 76: 205-12.

9. Kusukawa J, Kuhara S, Koga C, Inoue T. Congenital granular cell tumor (Congenital epulis) in the fetus: a case report. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 1997; 55: 1356-9.
10. Kaiserling E, Ruck P, Xiao JC. Congenital epulis and granular cell tumor. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Radiol, Endod* 1995; 80: 687-97.
11. Peters E, Kola H, Doyle-Chan W. Bilateral congenital oral mucous extravasation cyst. *Journal of the American Academy of Pediatric Dentistry* 1999; 21 (4): 285-8.
12. McDonald RE, Avery DR. Erupción de los dientes: factores locales, sistémicos y congénitos que influyen en el proceso. En: McDonald RE y Avery DR. *Odontología pediátrica y del adolescente*. 6ª Ed. Madrid: Mosby-Doyma, 1995; 179-90.
13. Scully C, Welburg R. *Color atlas of oral diseases in children and adolescents*. London: Wolfe, 1994.
14. Rock WP, Grundy MC, Shaw L. *Ilustraciones diagnósticas en odontopediatría*. Madrid: Interamericana-McGraw Hill, 1989.
15. Friend GW, Harris EF, Mincer HH, Fong TL, Carruth KR. Oral anomalies in the neonate, by race and gender, in an urban setting. *Pediatric Dentistry* 1999; 12(3): 157-61.
16. Moreillon MC, Schroeder HE. Numerical frequency of epithelial abnormalities, particularly microkeratocysts, in the developing human oral mucosa. *Oral Surgery* 1982; 53 (1): 44-55.
17. Kholi K, Christian A, Howell R. Peripheral ossifying fibroma associated with a neonatal tooth: case report. *Journal of the American Academy of Pediatric Dentistry* 1998; 20 (7): 428-9.
18. Glasgow LA, Overall JC. El feto y el recién nacido. En: Nelson *Tratado de Pediatría*. 9ª Ed. New York: Interamericana-McGraw Hill, 1998; 335-431.
19. Bossi E. Infecciones del recién nacido. En: Rossi E, et al. *Pediatría, Volumen I*. 3ª Ed. Madrid: Grupo Aula Médica SA, 1995; 112-6.
20. Hebert AA, Burton N. Bacterial and candidal cutaneous infections in the neonate. *Dermatologic Clinics* 1986; 4 (1): 3-21.
21. Hoppe JE. Treatment of oropharyngeal candidiasis and candidal diaper dermatitis in neonates and infants: review and reappraisal. *Pediatric of Infected Diseases Journal* 1997; 16 (9): 885-94.
22. Ajudarte M, Goncalves M, Di Hipolito O, Paes de Almeida O. Congenital lower lip pits: case report and review of literature 1999; 23 (3): 275-7.
23. Torres V, Moragon M, Sánchez ND, Aloy M, Castells A, Bagán A. Síndrome de Var den Woude. *Revista Española de Estomatología* 1985; 33 (3): 176-81.
24. Cabrerizo C, García C, Onate RE. Congenital labial fistulas: case report. *The Journal Of Clinical Pediatric Dentistry* 1997; 21(4): 325- 36.
25. Kitle PE, Weavwe RM. Lymphangiomas of the alveolar ridge in neonate: report of case. *Journal of Dentistry for Children* 1987; 54 (4): 277-82.