



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

PATOLOGÍAS DE CABEZA Y CUELLO EN  
PACIENTES PEDIÁTRICOS DE 0 A 17 AÑOS DEL  
I.N.P. DE 1990-2000.

T E S I S A  
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
CIRUJANO DENTISTA  
P R E S E N T A  
ELIA M. ABOYTES FLORES

DIRECTORA: M.O. BEATRIZ C. ALDAPE BARRIOS



MÉXICO, D.F.

29/981

2001

*Logo*  
*Alvarez*



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

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

## AGRADECIMIENTOS

*Le doy gracias a Dios principalmente por permitirme vivir este momento y culminar mis estudios con salud y a lado de mis seres queridos.*

*A mis Padres por su apoyo incondicional y amor infinito porque han sido mi mayor impulso.*

*A todos mis maestros que me transmitieron su experiencia y conocimientos ya que fueron la base para concluir mis estudios.*

*A todo el personal del departamento de patología del Instituto Nacional de Pediatría por su colaboración y ayuda, en especial a la Dra. Brown por su interés y tiempo brindado en la realización de la investigación.*

*A la Dra. Beatriz Aldape B. Por su excelente labor, y por haber sido mi asesora en la investigación.*

*Y finalmente agradezco a quienes me apoyaron en la elaboración de la tesina, ya que en lo personal fue de gran valor y aprecio.*



## INDICE

### \*INTRODUCCIÓN

Patología Infantil	1
Enfermedades durante la lactancia y la niñez	1
Puntuación de Apgar	2
Características principales de la patología pediátrica	4
Características histológicas y funcionales de los tejidos inmaduros	4
Mortalidad y Morbilidad pediátrica	5
El recién Nacido	5
El lactante	5
El preescolar y el escolar	6
El adolescente	6
*ANTECEDENTES	7
*OBJETIVOS	10
*MATERIALES Y METODO	11
*ALTERACIONES DEL DESARROLLO DE LA CAVIDAD BUCAL	14
Tejidos blandos	14
Tejido óseo	16
Tejidos dentarios	18
*LESIONES INFLAMATORIAS	18
*QUISTES EMBRIONARIOS	19
*QUISTES ODONTOGÉNICOS	22
*ENFERMEDADES INFECCIOSAS BACTERIANAS	23
*ENFERMEDADES INFECCIOSAS VIRALES	24
*ENFERMEDADES INFECCIOSAS Micóticas	26
*NEOPLASIAS BENIGNAS	29
*NEOPLASIAS MALIGNAS	40
*LESIONES FIBRO OSEAS	44
*TRASTORNOS GENETICOS	48
*ENFERMEDADES DE LA PIEL	53
*RESULTADOS	59
*DISCUSIÓN	64
*CONCLUSIÓN	66
*REFERENCIAS	67
*GLOSARIO	69



## INDICE DE FIGURAS

Fig. 1	Fositas labiales congénitas	14
Fig. 2	Labio doble	14
Fig. 3	Macrognasia	15
Fig. 4	Hendiduras bucofaciales	15
Fig. 5	Anquiloglosia	16
Fig. 6	Atrofia hemifacial	16
Fig. 7	Displasia cleidocraneana	17
Fig. 8	Gingivitis	18
Fig. 9	Fibromatosis	18
Fig. 10	Q. linfoepitelial	19
Fig. 11	Q. tirogloso	20
Fig. 12	Q. epidermoide	21
Fig. 13	Q. dermoide	21
Fig. 14	Quiste de erupción	22
Fig. 15	Q. gingival del recién nacido	22
Fig. 16	Absceso periapical	23
Fig. 17	Pericoronaritis	23
Fig. 18	Gingivostomatitis herpética primaria	24
Fig. 19	Herpangina	24
Fig. 20	Verruga vulgar	25
Fig. 21	Hiperplasia epitelial focal	25
Fig. 22	Candidiasis	26
Fig. 23	Fibrosis quística	26
Fig. 24	Enf. Letterer-Siwe	27
Fig. 25	Enf. Letterer-Siwe	27
Fig. 26	Enf. Hand-Shuller-Christian	28
Fig. 24	Enf. Hand-Shuller-Christian	28
Fig. 28	Granuloma eosinofílico	28
Fig. 29	Epulis	29
Fig. 30	Tumor neuroectodérmico	29
Fig. 31	Nevo congénito	30
Fig. 32	Nevo compuesto	30
Fig. 33	Papiloma	31
Fig. 34	Granuloma piogénico	31
Fig. 35	Granuloma periférico	32
Fig. 36	Granuloma de Riga-Fede	32
Fig. 37	Fibroma Desmoplásico	33
Fig. 38	Fibroma osificante	33
Fig. 39	Neurofibroma	34
Fig. 40	Síndrome de Phace	36
Fig. 41	Linfangioma	36
Fig. 42	Higroma quístico	37



Fig. 43	Linfoma de Hodkin	40
Fig. 44	Linfoma de Burkitt	42
Fig. 45	Rabdomiosarcoma	43
Fig. 46	Sarcoma de Ewing	43
Fig. 47	Osteosarcoma	44
Fig. 48	Displasia fibrosa monostática	45
Fig. 49	Querubismo	45
Fig. 50	Granuloma central de Células gigantes	46
Fig. 51	Osteopetrosis	47
Fig. 52	Síndrome de Papillon-Lefèvre	48
Fig. 53	Nevo blanco esponjoso	49
Fig. 54	NEMIIB	49
Fig. 55	NEMIIB	49
Fig. 56	Síndrome de gerdner	50
Fig. 57	Angiomatosis	50
Fig. 58	Angiomatosis de Sturge Weber	51
Fig. 59	Hipoplasia dérmica focal	52
Fig. 60	Epidermolisis ampollar	53
Fig. 61	Epidermolisis ampollar	54
Fig. 62	Eritema multifórme	55
Fig. 63	Síndrome Stevens-Johnson	56
Fig. 64	Acantosis Nigricans	57
Fig. 65	Kawasaki	58
Fig. 66	Kawasaki	58
CUADRO 1	Puntuación de Apgar	3
CUADRO 2	Clasificación de las patologías en pacientes pediátricos.	13
CUADRO 3	No. de casos registrados de patologías de cabeza y cuello de 1990 al 2000.	59
CUADRO 4	Porcentaje anual de las patologías de cabeza y cuello	60
CUADRO 5	Localización de las patologías más frecuentes y su porcentaje.	61
CUADRO 6	No. de casos de las 10 patologías más frecuentes de cabeza y cuello y su porcentaje.	62
CUADRO 7	No. de casos de a cuerdo a su localización	63
CUADRO 8	Proporción de acuerdo al sexo	63



## INTRODUCCIÓN

### PATOLOGÍA INFANTIL.

La llamada patología del desarrollo abarca el estudio de los procesos patológicos relacionados con la placentación, embriogénesis, crecimiento fetal, el momento del nacimiento, la adaptación de la vida extrauterina y el desarrollo neonatal.<sup>1</sup>

El estudio de la patología necesita una comprensión profunda de los procesos relacionados con el desarrollo normal del organismo así como de su función y estructura ya que pueden ser alterados durante el mismo.<sup>1</sup>

Según la patología las enfermedades en ésta edad pediátrica tienen una repercusión muy importante tanto desde el punto de vista patológico como familiar y social por lo cual se requiere una atención temprana y oportuna.<sup>1</sup>

La patología infantil se debe a múltiples factores que pueden ser primarios o secundarios. El factor primario es el proceso patológico o fisiopatológico responsable de las manifestaciones fundamentales morfológicas, clínicas y bioquímicas observadas en el niño.

El factor secundario se puede definir como las complicaciones graves del proceso básico o eventual de su terapéutica, que en la mayoría de los casos se relaciona con la muerte del niño por lo cual se recomienda un especial cuidado en los factores obstétricos y epidemiológicos para evitar la muerte infantil.<sup>1</sup>

### ENFERMEDADES DURANTE LA LACTANCIA Y LA NIÑEZ

En ésta etapa de la vida se da la mayoría de las enfermedades exclusivas de la niñez, ó al menos adoptan formas distintivas por lo que merecen la asignación de enfermedades pediátricas, las cuales tienen una repercusión importante en este lapso de tiempo, donde son frecuentes las anomalías congénitas, el síndrome de dificultad respiratoria, la inmadurez, los traumatismos obstétricos, la asfixia durante el nacimiento, las complicaciones durante el embarazo, la neumonía, la meningitis y las enfermedades del aparato gastrointestinal representando por ello las principales causas de muerte durante los primeros 12 meses de vida.<sup>2</sup>



Es importante mencionar también, que se presentan enfermedades naturales durante este tiempo contándose entre ellas factores patológicos, enfermedades sistémicas, desnutrición, uso del tabaco, alcohol, factores de la interfase madre-hijo como deficiencias placentarias, factores fetales como alteraciones cromosómicas y otras alteraciones genéticas, malformaciones importantes que se expresan en la infancia, las respuestas a agentes oncogénicos que revelan una mayor beligerancia de alteraciones genéticas y virales y una menor asociación con efectos ambientales.<sup>2,3</sup>

La combinación de éstos eventos, más la edad gestacional y el peso al nacer, se valoran acertadamente mediante tablas que dan a conocer por un lado los estados de pretérmino, productos de término y posmaduro y, por otro lado, el carácter de **hipotrófico, eutrófico e hipertrófico**. Cada uno de los grupos resultantes tendrá características de riesgo de morbilidad y mortalidad determinadas cuyo enfoque resulta de gran utilidad para el manejo y control del prematuro.<sup>3</sup>

## LA PUNTACION DE APGAR

Es un método clínicamente útil para evaluar el estado fisiológico y la reactividad del recién nacido fue creada por la **Dra. Virginia Apgar**.

La prueba consiste de cinco puntos y cada uno de ellos se valora de cero a dos, correspondiendo el cero a una anomalía grave y el dos a un estado normal siendo la puntuación total de 10 puntos para un recién nacido en perfecto estado de salud.

Esta prueba se realiza al primer minuto de vida y se repite diez minutos más tarde; si en la primera prueba se obtiene entre tres y siete, será necesario administrar oxígeno y controlar la respiración; pero si la puntuación es inferior a tres, habrá que intubar al recién nacido y someterlo a respiración artificial.

Todas estas maniobras suelen conducir a una mejoría rápida del estado del bebé, diez minutos más tarde se realiza nuevamente la prueba esperando alcanzar una mejor puntuación Apgar, de no ser así, el recién nacido debe ser trasladado a un servicio de cuidados y vigilancia intensivos.<sup>4</sup>





PUNTUACIÓN DE APGAR

ÍNDICE DE APGAR			
Signos	PUNTUACIÓN		
	0	1	2
Frecuencia cardíaca	Ausente	Inferior a 100 por minuto	Superior a 100 por minuto
Calidad de la respiración	Ausente	Llanto débil y quejumbroso	Llanto vigoroso
Color de la piel	Azul Pálido	Cuerpo rosado extremidades azuladas	Completamente rosado
Tono muscular	Flacidez	Flexión moderada de extremidades	Extremidades bien flexionadas
Reacción motriz (introducción de sonda)	Sin respuesta	Pequeños movimientos	Movimientos nítidos y llanto

Cuadro 1



## CARACTERÍSTICAS PARTICULARES DE LA PATOLOGÍA PEDIÁTRICA

El niño es un organismo en desarrollo y muchos de sus órganos y tejidos, e integración funcional no se completa sino en un lapso variable después del nacimiento, a diferencia del adulto que es un organismo mas o menos estable sobre un fondo mucho más lento de envejecimiento por eso en las enfermedades de los niños la alteración anatómica y funcional del momento evolutivo de la enfermedad se empalma con los efectos en órganos y tejidos en desarrollo rápido y por lo tanto en estado cambiante.<sup>3</sup>

## CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS Y FUNCIONALES DE LOS TEJIDOS INMADUROS

Lo expuesto a nivel histológico del organismo tiene su análogo en las diferencias del desarrollo y en la capacidad reactiva de los diferentes tejidos por lo que los procesos patológicos se manifiestan en el contexto de un tejido inmaduro y aun en proceso de evolución.<sup>3</sup>

Los tejidos infantiles tienen características singulares, como son:

1. - Gran capacidad de regeneración y proliferación celular incluso de tejidos permanentes como el músculo hasta los 6 meses de vida.
2. - Una reacción inmune específica, muy variable según la edad del niño.
3. - Una gran capacidad de síntesis de citoquinas y factores de crecimiento.
- 4.- Los tejidos de los niños suelen tener una mayor proporción de estroma en relación con el Componente epitelial y un mayor contenido de agua.<sup>1</sup>

No obstante, lo anterior favorece las respuestas estromales y la diseminación de procesos infecciosos, la respuesta inflamatoria que puede ser defectuosa en sus componentes vasculares y celulares con menor capacidad de formar exudado y menor función fagocítica. A lo anterior se agregan las diversas vías de entrada particulares del niño pequeño como placenta, ombligo y tegumentos más delgados y lábiles, que determinan susceptibilidad especial a infecciones.<sup>3</sup>



## **MORBILIDAD Y MORTALIDAD PEDIATRICA**

La tasa de mortalidad durante la primera semana de vida es más de diez veces superior que en la segunda semana y en cada etapa de su desarrollo el niño es víctima de grupos de trastornos en cierto modo diferentes, de ahí la importancia de lo anteriormente mencionado ya que los datos disponibles permiten estudiar cuatro lapsos de tiempo

- 1) el período neonatal: a partir de las cuatro primeras semanas de vida
- 2) la lactancia: en el primer año de vida
- 3) el preescolar: de uno a cuatro años de edad
- 3) el escolar: de los cinco hasta los catorce años. El periodo más peligroso es incuestionablemente, el neonatal.<sup>3</sup>

A continuación se mencionan las características patológicas más importantes de cada etapa:

### **EL RECIEN NACIDO**

El recién nacido es nombrado así a partir del primer mes de vida. Presenta una nosología más característica que cualquier otro grupo de edad y una gran parte de sus enfermedades reflejan estados maternos anormales y otra parte responde a los efectos del brusco cambio ambiental del nacimiento y que son más intensos y se acentúan cuando el paciente es más inmaduro es por ello que la patología del neonato gira en torno a su grado de madurez y a la carga congénita con la que nace y en menor proporción al ambiente en que se desenvuelve.<sup>3</sup>

### **EL LACTANTE**

El lactante menor es de un mes a un año de vida y el lactante mayor de 1 a 2 años. En la lactancia emergen las malformaciones que no se aprecian con claridad en el periodo neonatal como son las anomalías cardíacas y empiezan a adquirir una fisonomía importante las infecciones respiratorias y coincidiendo con la ablactación, las infecciones gastrointestinales y la desnutrición, a las que por el contrario el niño alimentado con leche materna esta protegido.<sup>3</sup>



## **EL PREESCOLAR Y EL ESCOLAR**

El preescolar es de los 2 años a los 6 y el escolar de los 6 a los 12 años. Este niño está en contacto con el ambiente y una buena parte de su patología reflejará características del mismo ambiente y nivel socioeconómico en el que se desenvuelve. Sobre esta base se observa que en los países avanzados la patología del niño está dada predominantemente por malformaciones, neoplasias y trauma. Para el niño que crece en un ambiente socioeconómico precario, la patología está determinada; y refleja la conjunción de pobreza, insalubridad ambiental y menor acceso a la atención médica, que configuran el complejo desnutrición/infección.<sup>3</sup>

## **EL ADOLESCENTE**

El adolescente abarca de los 13 a los 17 años de edad y en este periodo de rápido crecimiento y desarrollo mediado por cambios hormonales aunado a cambios en el desarrollo psíquico y de estilo de vida, la patología está matizada por estos eventos y refleja menos las particularidades del ambiente y es, por lo tanto, más universal.

En esta edad son prominentes determinadas neoplasias, a menudo relacionadas con el crecimiento, enfermedades auto inmunes y degenerativas, accidentes y trastornos en la esfera psíquica y de adaptación social, mientras que las enfermedades infecciosas disminuyen en importancia. Aparentemente, a esta edad el organismo alcanza un equilibrio con su ambiente, aunque sea precario e insalubre y entrando a una etapa larga de relativa inmunidad a las infecciones que lo llevarán a las siguientes etapas de desarrollo y crecimiento del ser humano hasta llegar a la vejez.<sup>3</sup>



## ANTECEDENTES

En lo que se refiere a estudios realizados anteriormente sobre las patologías de cabeza y cuello en pacientes pediátricos se tienen muy pocos, es por ello que se mencionan dentro de los antecedentes algunos de los cuales fueron realizados recientemente, esto como base inicial de el presente estudio.

Luckacs en 1989 señaló que en los textos de osteología humana es frecuente omitir el estudio sistemático de enfermedades dentales y que este campo está poco desarrollado.<sup>1</sup>

En 1998 se realizó un estudio sobre la salud bucal en restos óseos y dentales de niños en poblaciones de la época prehispánica y virreinal dando a conocer la prevalencia de caries penetrante seguida de caries no penetrante y de hipoplasia del esmalte.<sup>1</sup>

En febrero y marzo de 1992, se tomó la muestra de 38 pacientes pediátricos ingresados al hospital central "Dr. Ignacio Morones Prieto" de San Luis Potosí para modificar y mejorar las condiciones de salud bucal, dichos pacientes presentaron alteraciones bucales y de nutrición que repercuten en órganos dentarios así como en tejidos blandos. Se ha visto que la etiología más común de alteraciones bucales es la falta de educación para la salud, las medidas higiénicas, el factor nutricional y el estrés. Goodman HA y Debra LM, denominaron estrés al conjunto de factores que provoca un desequilibrio fisiológico y con ello una alteración en el crecimiento.<sup>1</sup>

Con este estudio se ayudó a comprender fenómenos biológicos y culturales, los cuales están ligados con patologías que repercuten la salud bucal y así llegar a inferir formas de alimentación, pautas de comportamiento social, secuelas de enfermedades y algunos tratamientos empleados para prevenir alteraciones bucales.

Los datos relevantes de este estudio realizado en el Hospital Central "Dr. I. Morones Prieto" fue que se encontraron enfermedades de la infancia como trastornos del lenguaje, varicela, sarampión, tosferina, difteria, paperas, tifoidea, poliomielitis y fiebres eruptivas siendo la más frecuente el sarampión; y se encontró también enfermedades sistémicas como cardiopatías, enfermedades renales, epilepsia asma y hepatitis. Siete pacientes de los 38 presentaron algún tipo de neoplasia y 5 presentaron alteraciones sanguíneas.<sup>2</sup> En cuanto a la calcificación de órganos dentarios 20 presentaron buena calcificación y 13 pacientes una calcificación deficiente en general la higiene bucal de dichos pacientes examinados fue pobre.<sup>2</sup>



En el año 2000 se realizó un estudio en los servicios de patología de la Universidad Federal de Minas Gerais en Brasil revisando los archivos de las biopsias realizadas de 1956 a 1998, de pacientes pediátricos de 21 días de vida a 12 años de edad, revisando los diagnósticos histopatológicos y la localización de cada una de las lesiones.<sup>3</sup>

Se determinó la prevalencia y la localización más común de las lesiones, los casos fueron divididos de acuerdo a las 10 categorías descritas por la clasificación de Happonen<sup>3</sup>

El número total fue de 1018 especímenes de los cuales el 21.77% fue de quiste folicular el 8.05% fue de hipoplasia fibrosa inflamatoria y el mucocelo ocupó el tercer lugar.

En cuanto a las lesiones más comunes de cada una de las categorías principales y su localización descritas en la clasificación de Happonen fueron:

1º. Defectos del desarrollo maxilofacial

exostosis en el maxilar anterior

osteosclerosis idiopática en mandíbula posterior.

2º. Anomalías de los dientes en el maxilar anterior

resorción radicular en mandíbula posterior

odontodisplasia en maxilar anterior

3º. Enfermedad pulpar y periapical

Quiste radicular en mandíbula posterior y pulpitis en mandíbula posterior.

El grupo de mayor prevalencia de las lesiones estudiadas abarcaron de mandíbula y tejidos blandos de la boca, el número de afectados de quistes foliculares fue de 130 equivalente al 81.5% del total de biopsias bucales.

Los tumores benignos de tejidos blandos en maxilar anterior fueron los hemangiomas, este dato coincide con el reportado por **Bhaskar SN**, en 1963 en una revisión que llevó a cabo de 293 tumores bucales en pacientes recién nacidos hasta los 14 años de edad y encontró que el hemangioma y el linfangioma comprenden el 27% de los tumores bucales en niños.<sup>3</sup>

El tumor odontogénico más común fue el odontoma y de las lesiones en hueso encontró que la displasia fibrosa y el granuloma central de células gigantes son más frecuentes.

En 1993 **Das S. y Das Ak.** realizaron un estudio semejante sobre biopsias pediátricas del servicio de patología de una escuela dental en Brasil y coinciden en que la inflamación, lesiones reactivas y quistes odontogénicos son las lesiones de más prevalencia.<sup>3</sup>



Por otro lado el **Dr. Newman** en 1871 describe el **épulis congénito** en recién nacidos, y el **Dr. Fromm** en 1967 en los estados unidos de América describe los quistes de inclusión encontrándolos visibles en 1028 niños recién nacidos de 1367.

Se han llevado a cabo estudios para detectar la prevalencia de quistes de inclusión en recién nacidos comprenden a los nódulos de Bohn, perlas de Epstein y quistes de la lámina dental en 50 recién nacidos de ambos sexos del hospital materno infantil de Inguarán del D.D.F. En los 50 recién nacidos se observaron en 22 de ellos con mayor frecuencia los nódulos de Bohn <sup>4</sup>

En 1998, se realizaron exámenes bucales a 97 recién nacidos que ingresaron al servicio de neonatología del hospital para el niño poblano, para determinar la frecuencia de las anomalías congénitas del desarrollo y dentro de las más comunes se encontró que la más frecuente son los nódulos de Bohn en segundo lugar las Perlas de Epstein y así sucesivamente los quistes de la lámina dental, dientes natales y neonatales el **épulis congénito**, ránula, hemangioma, linfangioma, macroglosia, microglosia y micrognatia.

La frecuencia de las anomalías del desarrollo (Nódulos de Bohn, perlas de Epstein, quistes de la lámina dental, dientes natales y neonatales) se presentan en 80 a 90% de los casos de acuerdo a lo informado por un estudio realizado en 1989 por los Drs. **Díaz R. Díaz M<sup>5</sup>** por otra parte en lo que respecta a las alteraciones sistémicas la mayor frecuencia fue de enfermedades de membrana hialina, sepsis neonatal, hiperbilirubinemia sin encontrar relación con las anomalías congénitas. -<sup>5</sup>

Estos resultados son similares comparados con otros estudios como el realizado en 1991 por **Díaz R, Shor F, Benítez C** en neonatos mexicanos <sup>5</sup>

Recientemente en el mes de julio del 2000 se llevo a cabo otro estudio en el hospital central **Dr. Ignacio Morones Prieto** en San Luis Potosí, y se determinó que los **rabdomiosarcomas** son los sarcomas de tejidos blandos mas comunes en niños y ocupan el 15% de los tumores sólidos tratados a nivel hospitalario en los servicios pediátricos; dichos tumores se presentan con una amplia variedad morfológica, en diferentes órganos y con una gama de patrones histológicos, lo que puede dificultar su diagnóstico. <sup>6</sup>

Los **rabdomiosarcomas** han sido estudiados desde 1854, cuando por primera vez se reportó un caso en lengua en un paciente de 21 años de sexo masculino, constituyen el 70% de las neoplasias malignas de origen mesenquimal además se ha visto que es más frecuente en familias afectadas por el síndrome de **li-fraumeni**. <sup>6</sup>

La clasificación más amplia y completa es la propuesta por **Horn y Enterline** en 1958, quienes lo categorizar como **embrionario, botriocide, alveolar y pleomórfico**. <sup>6</sup>



## OBJETIVOS

- 1) Determinar las patologías de cabeza y cuello en infantes y adolescentes de 0 a 17 años.
- 2) Clasificar las patologías de cabeza y cuello en infantes y adolescentes de 0 a 17 años basándose en las variables establecidas.
- 3) Describir cada una de las patologías de cabeza y cuello en infantes y adolescentes de 0 a 17 años.
- 4) Identificar las características macroscópicas, y su localización de cada patología.
- 5) Cuantificar la frecuencia con que se presentan las patologías de cabeza y cuello en infantes y adolescentes de 0 a 17 años.

El objetivo de la investigación es recopilar los archivos que se tienen registrados de los diagnósticos histopatológicos en cabeza y cuello de pacientes pediátricos de 0 a 17 años del I.N.P. de 1990 al 2000 para determinar que patologías se presentan con más frecuencia.

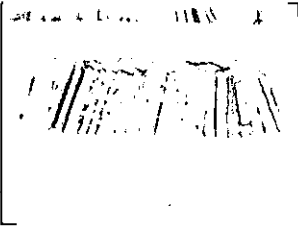




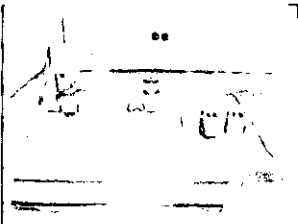
## MATERIALES Y MÉTODO



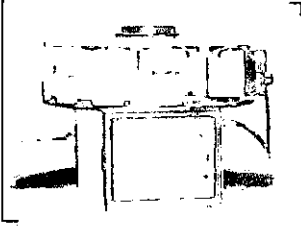
El estudio se lleva a cabo en el Departamento de Patología del Instituto Nacional de Pediatría



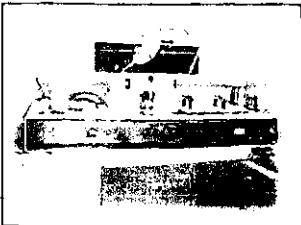
El material utilizado para el estudio son los archivos clínicos e informes anatomopatológicos de las biopsias realizadas de 1990 al 2000 de pacientes pediátricos del 0 a 17 años del I.N.P. los casos registrados del Instituto Nacional de Pediatría, donde se revisan las variables que se emplean en este estudio para la recopilación de datos.



El método que se realiza para obtener los datos comienza con la entrega de la muestra que se obtuvo de la biopsia realizada en cualquiera de los servicios del hospital se recibe el espécimen y se llena la hoja de recepción para hacer la descripción macroscópica.



La pieza se deshidrata colocándola en recipientes que contienen alcoholes graduados esto se hace en un aparato llamado histojet una vez que se han deshidratado se impregnan de algún disolvente como el xilol o el benzol para extraer los alcoholes y preparar los tejidos para penetrarlos más tarde en la parafina.

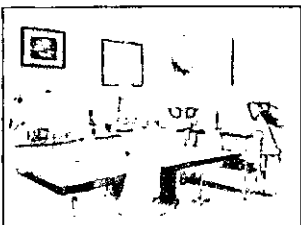


Sigue la inclusión en parafina esto se hace en bloques cúbicos de parafina con un punto de fusión de 55 grados una vez que solidifican los bloques de parafina se procede a hacer el corte.



Por último con el aparato llamado microtomo se hacen los cortes de 2 micras de grosor de la inclusión en parafina para fijarla en la laminilla observarla al microscopio y dar el diagnóstico histopatológico.

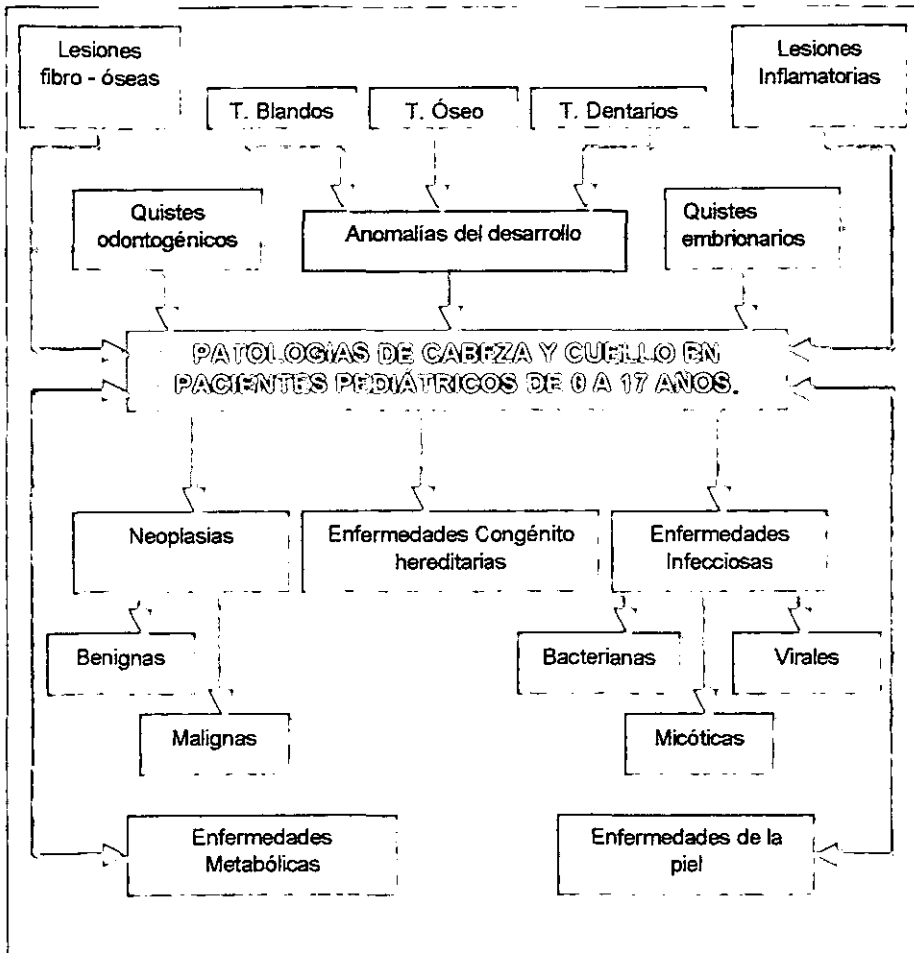
Esta técnica se utiliza en la mayoría de los casos pero cuando no se puede dar un diagnóstico se utiliza el método de la histoquímica que mediante anticuerpos se puede diagnosticar la patología.



En el departamento de patología del I.N.P. se cuenta con la sala de autopsias en donde se realizan las mismas y se hace un análisis del motivo de defunción del paciente y se da a conocer la patología que ocasionó su muerte.



### Clasificación de las patologías en pacientes pediátricos



cuadro 2



## ALTERACIONES DEL DESARROLLO DE LA CAVIDAD BUCAL EN TEJIDOS BLANDOS

### ▸ FOSITAS LABIALES CONGÉNITAS



Fig.1 fositas labiales  
congénitas<sup>21</sup>

Involucran la parte paramedial del bermellón de los labios inferior y superior, o la comisura labial es autosómica dominante, la fosita labial paramedial puede asociarse a labio y paladar fisurado (síndrome de Van der Woude) puede ser unilateral o bilateral y se presenta más en el labio inferior.

Las fositas labiales son invaginaciones congénitas o conductos salivales ectópicos dilatados miden de 1 a 2 mm y tienen una profundidad de 2 a 4 mm. Solo son molestas cuando secretan saliva y no requieren de tratamiento.<sup>11,12</sup>

### ▸ LABIO DOBLE



Fig.2 labio doble<sup>21</sup>

Es un pliegue horizontal de tejido mucoso superfluo se extirpa a veces por motivos estéticos no suele requerir tratamiento.<sup>12,21</sup> Es casi exclusiva del labio superior<sup>12</sup> Witkop y Barros piensan que puede ocurrir en el 1 por 500 de la población<sup>12</sup>



Fig.3 Macroglosia<sup>21</sup>

### MACROGLOSIA

Sinónimo: lengua grande. Es un trastorno que puede ser congénito o secundario, el congénito se observa en el síndrome de Down, el síndrome de Beckwith-Wiedemann, en el NEM tipo III. La macroglosia secundaria puede ser afectaciones como linfangioma, hemangioma o neurofibroma, o infiltración difusa por depósitos de amiloide en la amiloidosis, trastornos sistémicos como acromegalia, el cretinismo (hipotiroidismo congénito) causa dificultad para comer y hablar, existe protrusión de ésta, es producida por una infiltración de mucoproteínas<sup>11,12</sup>

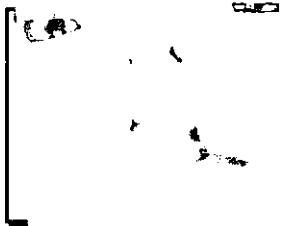


Fig. 4 Hendiduras Bucofaciales<sup>21</sup>

### HENDIDURAS BUCO-FACIALES

El labio superior se caracteriza por un defecto en forma de cuña que es consecuencia de una ausencia de fusión de las dos partes del labio en una sola estructura. Fisura palatina, defecto en el desarrollo del paladar caracterizado por la falta de fusión completa de las dos crestas palatinas, produciéndose una comunicación con la cavidad nasal clínicamente pueden agruparse en cuatro clases: 1. -labio leporino 2. - fisura palatina 3. - fisura labiopalatina unilateral 4. fisura labiopalatina bilateral. Las fisuras del labio superior pueden clasificarse: 1.unilateral incompleta, 2.unilateral completa, 3.bilateral incompleta 4.bilateral completa. Oscilan desde una deformidad mínima como una úvula bifida o una pequeña escotadura del labio superior hasta graves fisuras bilaterales que afectan el labio, el alveolo y todo el paladar duro y blando. Están asociadas con anomalías del desarrollo como cardiopatía congénita, polidactilia y sindactilia, hidrocefalia, microcefalia, pié sambo, deficiencia mental. El labio superior representa el 80% de la fisura palatina son más frecuentes en hombres que en mujeres y la fisura palatina es mas frecuente en mujeres. Tratamiento. Quirúrgico durante el primer mes de vida para el labio leporino y hasta los 18 meses de edad para la fisura palatina.<sup>11,12</sup>

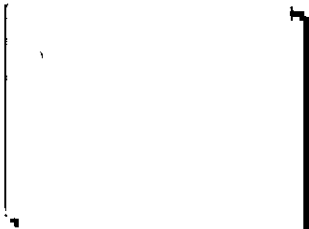


Fig.5 Anquiloglosia<sup>21</sup>

### ANQUILOGLOSIA

La anquiloglosia o lengua de corbata es una malformación en la cual la lengua está anormalmente fijada al piso de boca o tiene un aspecto lingual de la encía, debido a un frenillo lingual corto y mal posicionado. Es rara, aproximadamente 1 por cada 1,000 nacimientos. El frenillo lingual es corto, delgado o grueso y fibroso, la malformación puede ser causada por una inmovilidad parcial o completa de la lengua.<sup>21</sup>

## ALTERACIONES DEL DESARROLLO DE LA CAVIDAD BUCAL EN TEJIDO ÓSEO

### HIPERTROFIA HEMIFACIAL

Aumento de tamaño unilateral de la cara parece ser un aumento de la dotación neurovascular en el lado afectado tiene predilección por la mujer aumentan de tamaño los tejidos blandos de la cara, huesos y dientes. Se asocia al tumor de Wilms del riñón la piel puede engrosar, con excesiva secreción de las glándulas sebáceas y sudoríparas, puede producir retraso mental y trastornos convulsivos. Diagnóstico diferencial. Neurofibromatosis, displasia fibrosa y malformación arteriovenosa de los maxilares. No existe tratamiento específico aunque en algunos casos puede requerirse tratamiento quirúrgico selectivo para mejorar las anomalías funcionales y estéticas.<sup>12,13</sup>



Fig.6 Atrofia Hemifacial<sup>21</sup>

### ATROFIA HEMIFACIAL

Afección rara caracterizada por una disminución progresiva del tamaño de un lado de la cara la causa es desconocida, posiblemente se deba a una disfunción del nervio periférico, traumatismos, infecciones, factores Hereditarios y esclerosis sistémica.



Se asocia con el síndrome de Romberg clínicamente aparece en la primera segunda década de la vida, el lado afectado de la cara se vuelve hiperpigmentado y un vertical deprimido puede hacerse aparentemente en la línea media de la frente y de la línea lateral izquierdo es el más afectado. <sup>10</sup>Diagnóstico diferencial debe de incluir hipoplasia esclerodermia, necrosis grasa y trastornos oculo-auriculo-vertebrales. <sup>13</sup> No existe tratamiento conocido pero el avance de la enfermedad suele cesar después de pocos años y estabilizarse. <sup>12,13</sup>

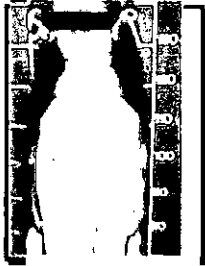


Fig.7 Displasia Cleidocraneana<sup>12</sup>

### DISPLASIA CLEIDOCRANEANA

Es un síndrome de crecimiento anormal de los huesos de la cara y el cráneo y las clavículas con una tendencia al fracaso de la erupción de los dientes es autosómico dominante el crecimiento desproporcionado de los huesos faciales y craneales origina el aspecto facial y la capacidad de aproximar los hombros hasta cerca de la línea media del tórax. La aplasia o hipoplasia de la clavícula puede ser uni o bilateral. Las radiografías muestran líneas de sutura tortuosas y algunas áreas muy ensanchadas por ausencia de crecimiento óseo. La nariz suele ser chata, ancha y sin puente pueden retrasarse la primera dentición hasta la edad adulta el paladar suele ser abovedado y estrecho. <sup>12</sup>

La cabeza es larga y braquicefálica, hay abombamiento frontal, parietal y occipital. Los huesos faciales y los senos paranasales son hipoplásicos por lo que la cara se ve pequeña. No hay tratamiento específico. Pero la asesoría genética es importante el tratamiento dental combina intervención quirúrgica temprana y ortodoncia cirugía ortognática y p para corregir la deformidad dentofacial. <sup>12,13</sup>



## ALTERACIONES DEL DESARROLLO DE LA CAVIDAD BUCAL EN TEJIDOS DENTARIOS

### DIENTES NATALES

Son aquellos dientes temporales que han hecho erupción al nacimiento la etiología es desconocida aunque no son dientes supernumerarios.

### DIENTES NEONATALES

Son los dientes temporales que hacen erupción durante los primeros 30 días de vida.<sup>12</sup>

## LESIONES INFLAMATORIAS

### GINGIVITIS

Es una enfermedad inflamatoria de la encía marginal, bien localizada o generalizada. Es causada por la acumulación de placa bacteriana. Es común en niños, su localización es la encía libre y la interdientaria. Características clínicas: enrojecimiento y edema sin dolor, puede haber sangrado de manera espontánea o después del sondeo periodontal, a menudo hay halitosis, el diagnóstico se hace clínicamente<sup>21</sup>.



Fig.8 Gingivitis<sup>21</sup>

### FIBROMATOSIS GINGIVAL HEREDITARIA

Llamada también hiperplasia idiopática,<sup>13</sup> es autosómica dominante se asocia con hipertricosis, deformidades craneofaciales, epilepsia y retraso mental.<sup>10</sup> la encía aumenta llamativamente de tamaño, la encía es bulbosa, firme y dura de color normal.<sup>12</sup> histológicamente el tejido conjuntivo fibroso está muy colagenizado, con fibroblastos fusiformes maduros, hay ausencia de células inflamatorias, el tratamiento es la gingivectomía<sup>12</sup>



Fig.9 Fibromatosis<sup>21</sup>





### FIBROMATOSIS

Es una proliferación infiltrante difusa benigna de fibroblastos y colágeno maduro que aparecen en la cabeza y cuello en pacientes jóvenes. Afecta la mandíbula y tejidos blandos de la boca.<sup>12</sup>

Es de crecimiento lento.<sup>13</sup> Se refiere a una lesión caracterizada por la proliferación de miofibroblastos, en la infancia y en sus formas congénitas se caracterizan por gran densidad celular y un índice mitótico elevado, a pesar de estos signos, no producen metástasis, las formas aisladas en extremidades se denominan hamartomas fibrosos de la infancia su tratamiento es extirpación quirúrgica.<sup>1</sup>

### QUISTES EMBRIONARIOS

#### QUISTE LINFOEPITELIAL O BRANQUIAL

Son lesiones raras, que se localizan con mayor frecuencia en el piso de la boca, y en la lengua. Es asintomático están recubiertos por mucosa normal tienen gran movilidad se desarrollan a partir de invaginaciones epiteliales que resultan desprendidas de la mucosa superficial y se engloban en el tejido linfoide son de color amarillo o blanco y miden 1.5cm.<sup>9</sup>

Histológicamente está revestido de epitelio plano paraqueratinizado rodeado de tejido linfoide. Tratamiento. Es la escisión quirúrgica.<sup>11,12</sup> **Quiste branquial (QB):** Se originan por obliteración incompleta de arcos branquiales primero a cuarto. La gran mayoría derivan del segundo. Es la masa cervical congénita que es más frecuentemente se identifica en estudios de imagen seccionales una masa asintomática localizada por debajo del ángulo de la mandíbula a lo largo del borde del músculo esternocleidomastoideo (ECM). Puede variar de tamaño después de una infección respiratoria de vías altas. Imagen: CT: Masa de densidad líquida, bien delimitada, con pared fina, que frecuentemente deforma el borde anterior del músculo ECM. RM: Igual que QCT. Sus relaciones anatómicas no son específicas y pueden presentar una imagen similar en TC y RM las adenopatías necrosadas y los tumores neurales.<sup>14</sup>

Fig.10 Quiste Linfoepitelial<sup>24</sup>



### QUISTE DEL CONDUCTO TIROGLOSO



Fig.11 Quiste Tirogloso.<sup>23</sup>

Es el quiste embrionario del cuello que se presenta con mayor frecuencia aparece en niños y adultos jóvenes se presenta como una tumefacción móvil asintomática que aumenta de tamaño lentamente afectando a la línea media de la parte anterior del cuello por encima de la glándula tiroides, histológicamente está revestida por epitelio plano escamoso, citiada, muestra algunos agregados linfoides y tejido tiroideo.

El diagnóstico diferencial debe incluir el quiste branquial<sup>13</sup> Tratamiento. Requiere extirpación quirúrgica completa.<sup>12</sup> **Quiste del conducto tirogloso (QCT):** Representa 90% de las anomalías congénitas del cuello y es la masa cervical más frecuente en línea media. Localización: -Pueden aparecer en cualquier punto a lo largo del trayecto del conducto tirogloso, desde la base de la lengua hasta el istmo de la glándula tiroides.-La mayoría son infrahioides (65%) (en membrana tirohióidea) o al nivel de hioides (15%. Suprahioides 20%. Clínica: En la mayoría de casos se presenta como masa asintomática en triángulo anterior y en línea media. Si persiste conexión con la base de la lengua o con el hioides el quiste se mueve al sacar la lengua pueden sobreinfectarse. Raramente fistulizan a piel tras infección, rotura o cirugía. Menos de 1% presentan carcinomas de origen tiroideo (la gran mayoría de tipo papilar) que suelen descubrirse como hallazgos incidentales en el momento de la intervención quirúrgica.

Es suficiente una ecografía o gammagrafía para confirmar que la localización del tiroides es normal. Localización para diagnóstico diferencial es fundamental: QCT localizados a nivel o por debajo del hioides están siempre embebidos dentro de los músculos infrahioides (que recubren la superficie exterior del ala del cartílago tiroides). Por el contrario, otras masas como abscesos, adenopatías necrosadas o vena yugular anterior trombosada, se localizan superficialmente a los músculos infrahioides.<sup>14</sup>



Fig.12 Quiste Epidermoide<sup>23</sup>

### QUISTE EPIDERMÓIDE

Quiste cutáneo con una luz revestida por epitelio plano estratificado queratinizado y lo único que lo diferencia del quiste dermoide es que éste no presenta anexos cutáneos en la pared de la cápsula, la pared está formada por una zona de tejido conjuntivo fibroso. Tratamiento, enucleación o extirpación quirúrgica.<sup>12</sup>



Fig.13 Quiste Dermoide<sup>24</sup>

### QUISTE DERMOIDE

Es la menos frecuente de las malformaciones congénitas quísticas del cuello. Este término incluye tres tipos histológicos diferentes de quistes: quiste epidermoide o dérmico, quiste dermoide (que contiene apéndices cutáneos) y quiste teratoide (que contiene apéndices cutáneos y derivados del tejido conectivo). El primero es el más frecuente en cuello y el menos el teratoide.

El 80% de los dermoides de la cabeza y cuello afectan a órbita, nariz y cavidad oral. Los dermoides cervicales están por lo general presentes al nacer y se localizan en línea media o cerca. A diferencia de QCT no se mueven al sacar la lengua. Son asintomáticos excepto si comprimen la vía aérea. Imagen: US: masa bien definida ecogénica con pared fina.<sup>14</sup>

Para el diagnóstico en TC y RM se requiere la presencia de grasa dentro de la masa. En ausencia de grasa demostrable son difíciles de diferenciar de otras masas quísticas como QCT, HQ o abscesos. Algunas claves que pueden sugerir el diagnóstico son: -localización en línea media por fuera de los músculos hioideos. -realce capsular mínimo. - desplazamiento o distorsión de vaso y músculos adyacentes.<sup>14</sup>



## QUISTES ODONTOGÉNICOS

### QUISTE DE ERUPCIÓN

En la clasificación de la OMS se define como el que asienta sobre la corona de un diente en erupción y cuya pared está formada por un epitelio escamoso estratificado no queratinizado. Ocasionalmente es bilateral y no afecta al hueso.<sup>11</sup> Se desarrolla en el tejido blando que rodea la corona de un diente en erupción.<sup>12</sup> Aparece en los niños durante la erupción de los incisivos y con más frecuencia durante la de los

Fig. 14 Quiste de Erupción<sup>24</sup>

caninos y molares.<sup>11</sup> Deriva del epitelio reducido del esmalte.<sup>12</sup> Histopatología. Se observan residuos de células epiteliales derivadas de células de revestimiento exfoliadas. El mayor porcentaje se observa entre los 6 y 12 años de edad en el sexo masculino sobretodo clínicamente es de color azul transparente y elevado.<sup>11</sup> Puede aparecer sangre en el espacio tisular y formar un hematoma de la erupción.<sup>13</sup> La mayoría no requiere tratamiento ya que se rompen espontáneamente.<sup>11,12</sup>

### QUISTE GINGIVAL DEL RECIÉN NACIDO

Sinónimos. Quiste gingival del recién nacido o nódulos de Bohn<sup>13</sup> deriva de los restos de la lámina dental que permanecen en los tejidos blandos de los maxilares.<sup>12</sup> Son nódulos, múltiples en el reborde alveolar que persisten después de la formación de los dientes en la mucosa del reborde alveolar proliferan y originan la formación de quistes pequeños queratinizados<sup>13</sup> histológicamente contiene restos de queratina esta cubierto por epitelio delgado. No requieren tratamiento ya que involucionan espontáneamente antes de los tres meses de

Fig. 15 Quiste gingival del recién nacido<sup>23</sup>

edad.<sup>13</sup> A los quistes epiteliales por inclusión, que se presentan a lo largo de la línea media del paladar se les denominan perlas de Epstein. No requieren tratamiento.<sup>12,13</sup>



## ENFERMEDADES INFECCIOSAS

### ENFERMEDADES INFECCIOSAS BACTERIANAS



#### ABSCESO PERIAPICAL

El absceso periapical o dentario es una acumulación de material purulento alrededor del ápice de un diente sin vitalidad como producto de una necrosis pulpar.

Su etiología son bacterias aeróbicas y anaeróbicas, es relativamente común, se localiza en incisivos y molares en ambas denticiones, ocasiona dolor suave o severo de un diente sin vitalidad, es un hallazgo común la extrusión del diente, es común el agrandamiento doloroso de los tejidos del rededor.<sup>21</sup>



Fig. 16 Absceso periapical<sup>21</sup>



#### PERICORONARITIS

Es una reacción inflamatoria gingival aguda o sub aguda alrededor de un diente erupcionado, parcialmente erupcionado o impactado. El factor etiológico es irritación mecánica, detritus alimenticios y bacterias, es relativamente común, y más frecuente en los primeros y segundos molares inferiores, la encía afectada muestra inflamación con dolor severo y edema, su diagnóstico diferencial es con gingivitis herpética.<sup>21</sup>

Fig. 17 Pericoronaritis<sup>21</sup>





ENFERMEDADES INFECCIOSAS VIRALES



Fig.18  
Gingivostomatitis  
herpética primaria<sup>23</sup>

**GINGIVOESTOMATITIS HERPÉTICA PRIMARIA**

Es la infección viral aguda más frecuente de la mucosa bucal. Producida por el virus herpes simple, tipo 1 (VHS-1) es común que se presente en los niños, la incidencia de la infección primaria aumenta después de los seis meses de edad, y la más alta incidencia está entre los 2 y los 4 años de edad. La localización es en encía, lengua, labios, amígdala y faringe posterior. Se caracteriza por comienzo brusco acompañada de

fiebre alta, malestar general, irritabilidad, dolor de cabeza y dolor en la boca, seguido en 1 a 3 días por una fase eruptiva. La mucosa afectada es roja y edematosa, con numerosas vesículas coalescentes, que se rompen 24 horas después, dejando unas úlceras pequeñas, dolorosas, redondeadas, cubiertas por una pseudomembrana amarillenta-grisácea, y rodeada por un halo eritematoso. Las úlceras pueden coalescer para formar úlceras alargadas, irregulares, aparecen nuevos elementos durante los primeros 3 a 5 días. Las úlceras van curando gradualmente entre 7 a 10 días sin dejar cicatrices. La linfadenopatía regional bilateral es una característica constante de la enfermedad, el diagnóstico se basa en el criterio clínico, y pueden emplearse pruebas de laboratorio como cultivo del virus, citología, examen serológico (medida de títulos de anticuerpos).<sup>21</sup>



Fig.19 Herpangina<sup>22</sup>

**HERPANGINA**

Es una enfermedad viral aguda la produce el virus coxsackie del grupo A (tipos 1,6,8,10,22) y menos común el virus Coxackie grupo B. Es relativamente común en niños afecta principalmente el paladar blando, la úvula, las amígdalas, los pilares posteriores de la faringe. Se presenta con fiebre intermestiva (38-40 o C), dolor de garganta, dolor de cabeza, disfagia y malestar general seguido de un eritema difuso y una

erupción vesicular 24 a 48 horas después las vesículas son numerosas y pequeñas y se rompen fácilmente, dejando una úlceras dolorosas poco profundas que cicatrizan de 7 a 10 días, el diagnóstico diferencial es con gingivostomatitis herpética, úlceras aftosas, varicela y Enfermedad de manos pies y boca. El tratamiento es sintomático.<sup>21</sup>



### VERRUGA VULGAR

Es una lesión benigna contagiosa, inducida por virus, del epitelio plano estratificado. La produce el virus del Papiloma humano (VPH-2, VPH-4, VPH-40) es común afecta la piel de los dedos, manos, peribucal, y cara. Es raro que se presente en la mucosa bucal. Las lesiones de la cavidad bucal se presentan sésiles o pediculadas, bien definidas, de superficie rugosa de crecimiento exófitico, con proyecciones papilares de

Fig.20 Verruga Vulgar<sup>21</sup>

color blanco, pueden ser lesiones únicas o múltiples, y su tamaño varía de 2 a 6 mm. El diagnóstico se basa en el criterio clínico e histopatológico. El diagnóstico diferencial es con condiloma acuminado, papiloma, xantoma verruciforme. El tratamiento es escisión quirúrgica.<sup>21</sup>

### HIPERPLASIA EPITELIAL FOCAL

Se conoce también como Enfermedad de Heck se identificó desde 1965, antes se denominó hiperplasia poliposa múltiple, verruga o papiloma. Etiología deficiencias vitamínicas y VPH de subtipo 13 y 32 se caracteriza por la presencia de masas múltiples nodulares de tejido blando sobre la mucosa bucal, labial y la lengua las lesiones son pápulas diminutas del color de la mucosa son asintomáticas.

Histopatología son hallazgos constantes la acantosis y la paraqueratosis, se observan agrupamientos prominentes y fusiones de los bordes epiteliales. Diagnóstico diferencial. Incluye verruga vulgar y papilomas escamosos múltiples.

Tratamiento. No existe tratamiento aunque si existen pocas lesiones puede indicarse la extirpación quirúrgica, se ha visto una regresión espontánea, quizá como manifestación del reconocimiento del VPH.<sup>11,13</sup>


Fig.21 Hiperplasia Epitelial Focal<sup>24</sup>





## ENFERMEDADES INFECCIOSAS MICOTICAS

### CANDIDIASIS



Es la micosis superficial más común de la mucosa bucal. Causada esencialmente por la *Candida albicans*, los factores predisponentes incluyen factores locales como higiene bucal pobre, xerostomía, por deficiencia de hierro, diabetes mellitus, desnutrición, malignidades hematológicas, enfermedad por VIH. Es común que se presente en los niños particularmente en recién nacidos e infantes. Se localiza en paladar blando, mucosa bucal, lengua. Las variantes clínicas de la candidiasis que se ven más frecuentes en niños son: candidiasis pseudomembranosa, queilitis angular, candidiasis eritematosa y candidiasis mucocutánea. El diagnóstico se basa en el criterio clínico, pero se puede soportar con el diagnóstico de laboratorio, los cuales pueden ser examen microscópico directo de citología de cavidad bucal, cultivo de raspado. El diagnóstico diferencial es con leucoplasia, liquen plano, lengua geográfica, nevo esponjoso blanco, quemaduras térmicas. El tratamiento consiste en la aplicación tópica de Nistatina, clotrimazol, anfotericin B, administración sistémica de ketokonazol, fluconazol, itraconazol.<sup>21</sup>

Fig.22 Candidiasis.<sup>21</sup>

## ENFERMEDADES METABÓLICAS

### FIBROSIS QUÍSTICA O MUCOVICIDOSIS



Fig.23 Fibrosis Quística<sup>21</sup>

Es un trastorno hereditario multisistémico que conlleva a la muerte, caracterizado por la disfunción de las glándulas exocrinas. El gen patológico está localizado en el cromosoma 7 y produce una proteína (CFTR) que causa un trastorno en el transporte del ión cloruro a través de la membrana celular.



La condición es hereditaria y con un rasgo autosómico recesivo.

Es relativamente común, uno por cada 2000 nacimientos vivos o más. Se localiza en todas las glándulas exócrinas. La afección de las glándulas salivales es relativamente rara

. Las manifestaciones clínicas del tracto respiratorio, gastrointestinal y las glándulas sudoríparas son las principales características. Las manifestaciones bucales son medianas y aparecen como agrandamiento o eritema de los labios, enrojecimiento de las encías y sequedad de la boca, presenta insuficiencia hepática y pancreática, deficiencia de vitaminas de grasa solubles, la tos es el síntoma más común del compromiso pulmonar, presentan sudoración con sabor salado característico, atelectasis, hemoptisis, pneumotorax y foco pulmonar son las complicaciones más frecuentes. Los dedos en forma de palillo de tambor es un signo tardío, el diagnóstico diferencial es con queilitis glandularis, queilitis granulomatosa. El tratamiento es una dieta rica en calorías y es sintomático.<sup>21</sup>

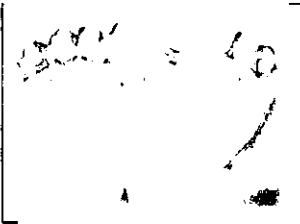


Fig.24 Enf. Letterer-Siwe<sup>21</sup>

#### HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

La histiocitosis de células de Langerhans o histiocitosis X, representa un trastorno clínicamente heterogéneo caracterizado por proliferación de células de Langerhans tradicionalmente incluye tres formas clínicas como son:

Enfermedad de Letterer-Siwe, Enfermedad de Hand-ShullerChristian y el granuloma eosinofílico. Es común que se presente en niños, afectando principalmente huesos, piel, mucosa bucal, vísceras y médula ósea.



Fig.25 Letterer-Siwe<sup>21</sup> Ulceración profunda

La enfermedad de Letterer-Siwe es la forma más aguda y diseminada de la enfermedad, caracterizada por fiebre, salpudido, linfadenopatía, hepatomegalia y esplenomegalia, lesiones óseas osteolíticas, erupción generalizada de la piel, en boca incluye equimosis, ulceraciones, gingivitis, periodontitis, afección ósea y pérdida de los dientes, la enfermedad tiene un pronóstico severo.<sup>21</sup>



### ENFERMEDAD DE HAND-SHULLER-CHRISTIAN



Es una forma crónica diseminada de la enfermedad, caracterizada por la clásica triada: lesiones óseas osteolíticas, diabetes insípida y exoftalmia.

Fig.26 Enf. Hand-Shuller-Christian<sup>21</sup>

Las lesiones de la cavidad bucal incluyen úlceras, edema, hiperplasia gingival y necrosis, esiones de huesos maxilares y pérdida de los dientes, trastornos

del gusto, halitosis y retardo en la cicatrización de las heridas afecta a niños entre tres y seis años de edad y tiene un buen pronóstico.

Fig.27 Enf. Hand-Shuller-Christian<sup>21</sup> Necrosis, pérdida de dientes



### GRANULOMA EOSINOFILICO



Fig.28 Granuloma eosinofílico<sup>21</sup>

Representa la forma benigna localizada de la enfermedad, usualmente caracterizada por lesiones óseas solitarias o múltiples. Los maxilares son afectados, produciendo destrucción ósea, pérdida de los dientes, además se observan úlceras en la encía y el paladar esta forma de la enfermedad se desarrolla en la pubertad.

El examen histopatológico es de importancia diagnóstica, se observa proliferación de histiocitos, numerosos eosinófilos y otros tipos de células que contribuyen en el proceso de la inflamación, también se ven monocitos, fagocitos y células gigantes multinucleadas y áreas de necrosis.

Inmunohistoquímicamente las células de Langerhans se colorean de manera positiva con proteína S-100. El diagnóstico diferencial se hace con úlcera eosinofílica, periodontitis juvenil e hipofosfatasa. El tratamiento es con radioterapia, quimioterapia, curetajes y corticoesteroides.



## NEOPLASIAS.

### NEOPLASIAS BENIGNAS.

#### EPULIS CONGÉNITO DEL RECIÉN NACIDO.



Se conoce también como tumor gingival congénito de células granulares. Situado en la porción anterior del maxilar superior y afecta con mayor frecuencia a las niñas. Es una masa asintomática de menos de 2 cm de diámetro cubierta por epitelio sano en ocasiones es múltiple.<sup>10,13</sup>

FIG.29 Epulis<sup>21</sup>

Histológicamente esta formada por capas de células grandes con citoplasma granular y un estroma vascular no-colágeno carece de hiperplasia pseudoepiteliomatosa<sup>10</sup> tratamiento. Extirpación quirúrgica incluyendo la base del pedículo.<sup>9</sup>

#### TUMOR NEUROECTODÉRMICO MELANÓTICO DE LA INFANCIA.



Fig.30 Tumor neuroectodermico<sup>21</sup>

Se localiza en la porción anterior del maxilar, deriva del tejido de la cresta neural primitiva. Son tumoraciones pigmentadas afectan más a los niños antes de los 6 meses de edad radiográficamente se ve una lesión radio lúcida intra ósea, con desplazamiento de los gérmenes dentarios se afecta más la mandíbula.

Histológicamente tiene dos tipos celulares sobre un fondo de tejido conjuntivo fibroso denso las células siguen un patrón alveolar y contienen gránulos de melanina.

Tratamiento se trata quirúrgicamente con un legrado exhaustivo ó resección quirúrgica conservadora.<sup>10</sup>



### NEVO EPIDÉRMICO

Tumor benigno de la epidermis, que se observa como una placa elevada, verrucosa, excrecente, de color variable, amarillento, parduzco. El nevo epidérmico suele estar presente en el nacimiento, haciéndose más evidente con el desarrollo.

Existen varias formas en relación con su apariencia clínica.

### NEVOS MELANOCÍTICOS.

Son malformaciones benignas originadas a partir de las células de cresta neural. Pueden ser adquiridos o congénitos son relativamente comunes, comienzan a desarrollarse durante la infancia es común que se localicen en la piel, intrabucalmente son raros donde el paladar duro y la encía son los sitios de predilección, histológicamente basándose en la localización de células névicas y la presencia o ausencia de la actividad de unión se conocen cuatro tipos: intramucoso, de unión, compuesto y azul.

Clínicamente se presentan como manchas planas, o ligeramente elevadas de color café oscuro el tratamiento es mediante biopsia excisional.<sup>21</sup>



Fig. 31 Nevo congénito<sup>24</sup>

Fig. 32 Nevo compuesto<sup>24</sup>



### PAPILOMA

Es una proliferación benigna de tejido epitelial plano estratificado de la cavidad bucal, se cree que su etiología es el virus papiloma (VPH), es relativamente común, se localizan en paladar, úvula, lengua, encías y labios, clínicamente es un crecimiento pedunculado, indoloro, firme bien circunscrito con proyecciones características como dedos de guante, que tienden a producir una superficie en forma de coliflor, son de

Fig. 33 Papiloma<sup>21</sup>

color blanco el tamaño varía de 0.5 a 1.0 cm de diámetro. El diagnóstico se hace clínicamente, histológicamente se caracteriza por presentar un epitelio plano estratificado queratinizado que prolifera en un patrón con tejido conjuntivo fibroso en su parte central. El diagnóstico diferencial es verruga vulgar, condiloma acuminado, síndrome de hipoplasia dérmica focal y su tratamiento es quirúrgico.<sup>21</sup>



### GRANULOMA PIOGÉNICO

Es una lesión común parecida a un tumor pero que no es maligno, se presume que representa una reacción exagerada de los tejidos a una irritación o trauma de mediana intensidad, es relativamente común, siendo la encía el sitio más

afectado aparece como una masa nodular ligeramente enrojecida, de base sésil o pedunculada, indolora, de superficie lisa o lobulada y a menudo ulcerada cubierta por una pseudomembrana blanca-amarilla, es blanda a la palpación con tendencia a hemorragia espontánea crece rápidamente, el diagnóstico diferencial se hace con granuloma periférico de células gigantes, fibroma osificante periférico, hemangioma, el tratamiento es la remoción quirúrgica.<sup>21</sup>



### GRANULOMA PERIFÉRICO DE CÉLULAS GIGANTES

Es un sobrecrecimiento de la cavidad bucal parecido a un tumor, es una reacción tisular a una irritación o trauma local más que una verdadera neoplasia, es común particularmente durante la dentición mixta, aparece con igual frecuencia en niños en ambos sexos. Se localiza exclusivamente en encía o reborde alveolar, clínicamente aparece como un nódulo bien circunscrito, de base sésil o pedunculada de color rojo oscuro, a la palpación es elástico y el tamaño varía entre 0.5 a 2.0 cm de

diámetro, el ligeramente más frecuente en el maxilar inferior se acompaña de hemorragias y úlceras constantes, el diagnóstico es clínico pero debe confirmarse con el diagnóstico histopatológico en donde encontramos que histológicamente existe abundante tejido de granulación con células gigantes multinucleadas dispersas y depósitos de hemosiderina, la inflamación crónica también es común, el diagnóstico diferencial es granuloma piogénico, fibroma osificante periférico, angiomatosis bacteriana y sarcoma de Kaposi. El tratamiento es la remoción quirúrgica.<sup>21</sup>

Fig.35 Granuloma Periférico<sup>21</sup>

### GRANULOMA DE RIGA-FEDE.

Lesión descrita por Riga en 1881 e histológicamente por FEDE en 1890. afecta más a hombres. El área sublingual es el mas frecuente. Se origina cuando hacen erupción los incisivos inferiores, la acción instintiva de succionar puede provocar una úlcera en el frenillo lingual o en la parte ventral de la lengua<sup>9</sup> Es una ulceración granulomatosa única de los niños, su etiología se basa en un trauma crónico de los

incisivos temporales, generalmente durante el amamantamiento y el proceso instintivo de succión, es relativamente raro y aparece únicamente en niños de corta edad, la localización es en la punta de la lengua su cara ventral y el frenillo lingual, clínicamente aparece como una masa exofítica ulcerada y granulomatosa cubierta por una pseudomembrana amarilla, la lesión es dolorosa y el tamaño varía de 1 a 2 cm de diámetro, histológicamente se encuentra tejido de

Fig.36 Granuloma de Rigafede



granulación con numerosos histiocitos y eosinófilos, la superficie se recubre por una membrana fibrinopurulenta que contiene fibrina, el diagnóstico diferencial es úlcera eosinofílica, granuloma piógeno, úlcera traumática, el tratamiento consiste en la construcción de un escudo protector, la interrupción del amamantamiento y la escisión quirúrgica.<sup>21</sup>



Fig. 37 Fibroma Desmoplásico

#### • FIBROMA DESMOPLÁSICO.

Es llamada también fibromatosis central (intraósea) de los maxilares. Es una proliferación infiltrante difusa de fibroblastos y colágeno maduro que aparecen en la mandíbula en pacientes jóvenes.<sup>12</sup> Es agresivo y provoca expansión ósea, desplazamiento de los dientes y resorción de sus raíces. Radiográficamente es una lesión radiolúcida unilocular o multilocular bien delimitada. Histopatología, se caracteriza por una proliferación hipercelular de fibroblastos con fibras de colágeno.

Tratamiento. Los dientes afectados deben ser extraídos antes de extirpar el tumor mediante legrado o extirpación en bloque.<sup>12</sup>



Fig. 38 Fibroma Osificante<sup>21</sup>

#### FIBROMA OSIFICANTE PERIFÉRICO

Es un crecimiento gingival reaccional relativamente común, es de etiología desconocida; aunque es afectado por una irritación local importante, se forma a partir de las células del ligamento periodontal o del periostio, es común, se localiza exclusivamente en encía, principalmente en la región incisiva y canina de ambos maxilares clínicamente se presenta como un tumor bien definido firme, de base sésil o pedunculada, que

comienza en la papila interdental y está cubierto por epitelio normal, la superficie se encuentra ulcerada por la constante fricción, varía en tamaño de 0.5 a 2.0 cm de diámetro el diagnóstico debe ser confirmado por biopsia. Histológicamente hay proliferación de tejido fibroso asociado con la formación de calcificaciones distróficas, componentes parecidos a cemento, hueso y tejido osteoide, se pueden ver células gigantes multinucleadas, el diagnóstico diferencial es con fibroma traumático, granuloma piógeno, granuloma periférico de células gigantes y el tratamiento es remoción quirúrgica.<sup>21</sup>





### NEUROFIBROMA

Es un sobrecrecimiento benigno originado a partir de tejido nervioso, las células de schwann y los fibroblastos perineurales son las células de origen. Se localiza en la lengua y la mucosa bucal son las áreas más afectadas, puede presentarse como una lesión solitaria o múltiple, representa una manifestación de Neurofibromatosis (Enf. De Von-Recklinghausen) los neurofibromas solitarios se presentan

Fig. 39 Neurofibroma<sup>21</sup>

como tumor submucoso firme de crecimiento lento, indoloro y bien definido, recubierto por un epitelio de aspecto normal.

El tamaño varía de mm a cm, el diagnóstico clínico debe ser confirmado por biopsia, histopatológicamente consiste de células ahusadas con núcleo fusiforme u ondulado en una delicada matriz de tejido conjuntivo que puede ser tejido mixoide, las células cebadas se encuentran dispersas en todo el tejido conjuntivo, diagnóstico diferencial, con tumor de células granulares, fibroma, lipoma, Neurofibromatosis. El tratamiento es remoción quirúrgica.<sup>21</sup>

### HEMANGIOMA

La palabra **hemangioma** viene del griego "hemagio-" que quiere decir relacionado con los vasos sanguíneos, y "-oma" que representa una hinchazón o tumor.<sup>16</sup> El hemangioma capilar es el tumor orbitario más frecuente en la infancia. Afecta entre el 3% y el 8% de la población.<sup>16</sup> Se describen tres formas clínicas de presentación: la mancha superficial de color vino, el hemangioma subcutáneo que aparece de un color oscuro sobre la piel, y el tumor orbitario profundo ocasionando frecuentemente una proptosis y sin cambios de coloración sobre la piel suprayacente.

Típicamente el hemangioma aparece en las primeras semanas de la vida, comienza con una fase de crecimiento rápido sobre los 4-8 primeros meses, seguido por un período variable de estabilización y finalmente involuciona de forma espontánea, parcial o totalmente hacia los 4-7 años de edad. Son más frecuentes en niñas que varones 3 a 1.



La mayoría se encuentran en el área de la cabeza y el cuello, seguido del tronco y las extremidades. Son tumores hechos de múltiples vasos sanguíneos (venas y capilares) que le dan a la piel un color rojizo y elevado característico.<sup>16</sup> El diagnóstico de hemangioma es en general fácil de establecer, pero en ocasiones, especialmente en niños con lesiones congénitas grandes o con lesiones hepáticas es necesario realizar estudios radiológicos (ECO, RMI) o dopler para establecer el diagnóstico y diagnóstico diferencial con otras tumoraciones sólidas o malformaciones vasculares. Imagen: El papel principal de las técnicas de imagen consiste como en el HQ en la determinación de su extensión. Es necesario analizar los espacios parafaríngeo y subglótico para excluir un posible compromiso funcional de la vía aérea. La RM ha reemplazado en la actualidad a el TC y la US en el estudio de los hemangiomas en niños. En T1 se presentan como masas bien definidas con áreas nodulares hipo o isointensas respecto a los músculos e hiperintensas como el LCR en T2.<sup>14</sup>

**Tratamiento** El manejo principal de los hemangiomas consiste de observarlos, y la inmensa mayoría no requieren terapia agresiva médico-quirúrgica. Aquellos que sangran o se ulceran se manejan con presión directa y antibióticos locales y/o sistémicos. Los tumores hemangiomatosos más grandes, que puedan causar problemas obstructivos, necesitan medidas más agresivas, tales como:

\*esteroides sistémicos

\*alfa-interferón

\*terapia ablativa con el uso del láser ("Láser Candela")

La cirugía rara vez esta indicada en los niños. Solo se debe utilizar para aquellos tumores grandes que no responden a manejo médico agresivo, que puedan causar situaciones que pongan la vida del niño en peligro o alguna de sus funciones corporales, o bien que estén causando alguna desfiguración facial significativa que pueda acarrear problemas psicológicos al niño en su vida futura.<sup>15</sup>



## 1. SÍNDROME DE PHACE.

Los hemangiomas extensos de la cara y cuello pueden estar asociados con múltiples alteraciones que se incluyen bajo el acrónimo de síndrome de PHACE (malformaciones de la fosa posterior, hemangioma cervicofaciales, alteraciones arteriales, cardíacas, oculares y hendiduras esternales o abdominales o ectopia cordis<sup>17</sup>

Fig.40 Síndrome de Phace<sup>16</sup>

## LINFANGIOMA

Masa benigna no encapsulada que se cree que deriva de secuestro de sacos linfáticos embrionarios primitivos.

Clasificación histológica: Se distinguen tres tipos en función del tamaño de los espacios linfáticos anómalos: siguiendo un orden creciente de tamaño se distinguen el linfangioma capilar, el linfangioma cavernoso y el higroma quístico (éste último

Fig. 41 Linfangioma<sup>21</sup>

contiene quistes desde varios milímetro a varios centímetros). Los tres tipos pueden coexistir en una misma lesión y ésta se clasifica en base al que predomina. A partir de aquí vamos a referirnos al higroma quístico.

Localización: -75% en cuello, 20% en axila y 5% en otras localizaciones como mediastino o retroperitoneo.

-localización en cuello preferentemente en espacio cervical posterior pero con frecuencia afecta varios espacios contiguos simultáneamente. Cuando crecen en la parte anterior del cuello y afectan al suelo de la boca y la lengua tienen especial tendencia a sangrar y aumentar de tamaño, comprometiendo la vía aérea.

Incidencia: 60% están presentes al nacimiento y el 90% se diagnostican antes de los dos años. Asociado a síndromes de Turner, de Noonan y alcohólico fetal entre otros. Se han descrito también en adultos pero posiblemente sean postraumáticos y no congénitos.

Clínica: Es típica y frecuentemente se establece el diagnóstico por exploración clínica.



Es una masa indolora compresible. Si es muy grande muestra transluminación y al aspirar se extrae un líquido amarillento o quiloso y lechoso. El tratamiento de elección es la cirugía. Imagen: Su papel más importante es el de determinar la extensión de la lesión. US: masa quística multiloculada con septos de grosor variable.

Si contienen líquido ecogénico pueden simular una adenopatía sólida. Niveles líquido-líquido si sangrado. TC: masa de densidad líquida que no realza con contraste. RM: Por su falta de radiación, capacidad de imagen multiplanar ha desplazado a la US Y TC en el estudio de los linfangiomas cervicales.

Es fundamental para determinar la extensión exacta de la lesión, que tiende a rodear estructuras neurovasculares críticas (carótida, yugular, pares X y XI y plexo braquial), y para detectar posibles anomalías vasculares asociadas (como ectasia yugular), lo cual es importante para planear la cirugía, 10% de los linfangiomas cervicales se extienden al mediastino. Hiper en T2. Hipo en T1 o hiper (por proteínas, sangre o grasa).

Si el sangrado aumenta de tamaño rápidamente y se ven niveles líquido-líquido, las paredes y los septos pueden realzar con contraste. Independientemente de la técnica de imagen utilizada el HQ se diferencia de otras masas quísticas cervicales (como adenopatías necrosadas, tumores neurales y QB) porque no desplazan ni deforman los vasos o los músculos, sino que, por el contrario, son éstos los que producen indentaciones sobre el HQ.<sup>14</sup>

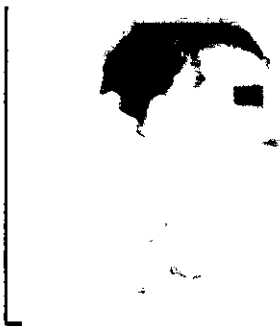


Fig. 42 Higroma Quístico<sup>10</sup>

#### HIGROMA QUÍSTICO.

**Sinonimia:** linfangioma, secuencia obstructiva de los linfáticos yugulares. La palabra higroma = tumor líquido. Linfa = latín: transparente, limpio, claro, derivado del griego: numfh con el mismo significado. El drenaje de la linfa del embrión se hace en el saco linfático yugular y de aquí la linfa drena por medio de un canal (que se forma alrededor del día 40 post-concepcional) en la vena yugular.



Como se puede suponer, un fallo en la formación de este canal comunicante ó hay un bloqueo de este canal ó un aumento significativo de la presión venosa puede dar lugar a una retención de linfa en el sistema linfático.

Si el drenaje está bloqueado totalmente, se forman grandes quistes de retención alrededor de la región cervical que progresan a lo largo del cuerpo, con el desarrollo de un hydrops no inmune, dando lugar en algunos casos a la muerte prematura del feto. Si posteriormente se logra establecer un drenaje, la secuencia de acumulación de linfa se interrumpe y el exceso de linfa vuelve al sistema circulatorio fetal.

Los fetos con el síndrome de Turner nacen con pliegues en el cuello (pterygium colli) producto del exceso de piel. Otras anomalías pueden ser atribuidas a la sobredistensión de la piel y el defecto residual se debe al exceso de piel en el área más afectada. Cuando se forman grandes quistes cervicales se puede observar el ligamento nual, a veces se ven septos que pueden ser depósitos de fibrina ó de estructuras fibrosas más finas.

Esta anomalía se asocia con frecuencia a anomalías cromosómicas como son:

- **Síndrome de Turner, dotación cromosómica 45 XO y mosaicismos.**
- **Trisomía 21**
- **Trisomía 18**
- **Trisomía 13**
- **Síndrome de Klinefelter, dotación cromosómica 47 XXY**



(10 semanas y 3 días desde la URN) se observa con nitidez un gran edema con lagunas llenas de líquido que ensancha la parte del cuello del feto. Ecografía: Hallazgos compatibles con higroma quístico, semana 10, días 5 de gestación desde la fecha de su última menstruación. Dilataciones acunares separadas por finos tabiques a nivel del cuello y edema alrededor del cuerpo.

**Tratamientos Quirúrgicos:** excisión del tumor, cuyo éxito varía según el tipo, localización y extensión del higroma

**Médicos:** El Dr. Shuhei Ogita, MD., Ph.D., en Japón lleva algunos años tratando a los recién nacidos con higromas de diversos tipos, con preparado llamado: **Picibanil OK-432**, el cual es un producto que tiene las siguientes características:

- Un liofilizado de bacterias pertenecientes al *Streptococo Pyogenes* (Grupo A, tipo 3), inactivadas con Benzilpenicilina G, donde se ha destruido su habilidad de producir la estreptolisina S. De ahí que cuando se administra, no aparecen signos de infección.
- Este liofilizado tiene las siguientes propiedades
  - aumenta la actividad citotóxica de las células CTL, NK, ATK y LAK
  - Estimula la producción de citoquinas a, b;
  - interferones,
  - interleuquina-1 y 2,
  - Factores como TNF, MCF; NKCF y NKAF
  - Reduce ó elimina la actividad supresora de los macrófagos.

En Japón se ha usado como un modificador de la respuesta biológica, principalmente en el tratamiento de los cánceres del tubo digestivo, pulmón, cabeza, cuello y tiroides, sin observarse serios efectos secundarios<sup>17</sup>



## NEOPLASIAS MALIGNAS.

### LINFOMA NO HODGKIN

Es un grupo heterogéneo de trastornos neoplásicos que se originan de las diferentes células linfocitarias (usualmente células B y raras veces linfocitos T). La etiología es la transformación de algunos genes u oncogenes y algunos virus juegan un papel importante en la patogénesis de la enfermedad en algunos tipos de linfomas, las inmunodeficiencias congénitas o adquiridas predisponen al desarrollo de la enfermedad en niños es común y tiene predilección por el sexo masculino, son la tercera causa más común de mortalidad por cáncer en niños por debajo de los 15 años de edad.

Fig.43 Linfoma no Hodgkin<sup>23</sup>

Se localiza en el anillo de Waldeyer, ganglios linfáticos de cabeza y cuello, mediastino y abdominales. La afección extraganglionar puede ocurrir en la cavidad bucal aunque es extremadamente raro (base de la lengua, paladar, encía posterior, mucosa bucal, maxilares). Clínicamente se observa un ganglio linfático redondeado, firme de más de 1 cm que no está asociado con una infección y que persiste por más de cuatro a seis semanas se debe sospechar de un linfoma no Hodgkin y se debe tomar una biopsia.

Las características clínicas dependen del sitio de la afección primaria, la extensión local y distancia de la enfermedad. En el área de cabeza y cuello, las lesiones se presentan como una masa indolora que ha crecido lentamente por seis meses.

Como la enfermedad progresa, el agrandamiento de los ganglios linfáticos afecta a un gran número de ellos y se fijan a los tejidos circundantes. La afección extra ganglionar es rara y se presenta como una inflamación difusa de color rojo o morado de consistencia blanda a la palpación.

La lesión puede estar ulcerada la pérdida de peso, la fiebre nocturna con sudoración son características menos comunes en pacientes con linfomas no Hodgkin que en pacientes con enfermedad de Hodgkin, la enfermedad se ha clasificado en tres grupos: bajo grado, grado intermedio y alto grado.



El diagnóstico clínico siempre debe ser confirmado con la biopsia, el estudio histopatológico nos revela proliferación de linfocitos que pueden presentar diferentes grados de diferenciación dependiendo del tipo, de enfermedad apoyarse con exámenes inmunohistoquímicos, radiografías tomografía computarizada. El diagnóstico diferencial es con Enf. de Hodgkin, mononucleosis infecciosa infección por virus de inmunodeficiencia humana leucemias, el tratamiento es quimioterápico y radioterapia.<sup>21</sup>

### LINFOMA DE BURKITT

El linfoma de Burkitt es un tumor maligno que se forma a partir de los linfocitos B en las células germinativas de los ganglios linfáticos. El agente etiológico es el virus del Epstein Barr además de las translocaciones cromosómicas citogenéticas que se han reportado en casos recientes, la incidencia en niños es común entre los 3 y 8 años de edad en África es raro en los países occidentales generalmente entre los 10 y 12 años de edad se localiza frecuentemente en los maxilares (60-70%) siendo el maxilar superior el más afectado, los tejidos blandos de la cavidad bucal rara vez se ven afectados la región abdominal médula ósea y el sistema nervioso central pueden estar afectados clínicamente se reconocen dos formas de la enfermedad: la africana, forma endémica (común) y la americana, no endémica (rara).

El tumor se presenta como un agrandamiento proliferativo de rápido crecimiento de los maxilares que produce marcada destrucción de los huesos faciales y parestesia del nervio facial, se puede observar dolor de los maxilares tumefacción indepresible, pérdida de los dientes y parestesia, raras veces se observa una masa ulcerada exofítica en los tejidos blandos de la cavidad bucal, el progreso del tumor generalmente es de curso rápido el pronóstico depende del estado de la enfermedad a largo término tiene un rango de 20% a 70%, histopatológicamente la lesión consiste en láminas monomórficas de linfocitos B con núcleo basófilo pequeño redondo u ovalado y numerosas mitosis. Hay múltiples macrófagos con citoplasma abundante que al compararlos con las células que los rodean se colorean con menor intensidad formando el patrón típico de cielo estrellado.

Los diagnósticos diferenciales se hacen con sarcoma de Ewing, granuloma central de células gigantes, displasia fibrosa, neuroblastoma, rhabdomyosarcoma embrionario.<sup>21</sup>





Fig.44 Linfoma de Burkitt<sup>19,21</sup>



Fig.45  
Rabdomiosarcoma<sup>21</sup>

### RABDOMIOSARCOMA

Neoplasia maligna del músculo estriado presenta tres patrones histológicos pleomórfico, alveolar y embrionario — este último ocurre en cabeza y cuello en niños la región periorbitaria es la localización más frecuente, clínicamente la lesión aparece como una masa de crecimiento rápido y doloroso, con desplazamiento del globo ocular<sup>12</sup> se localiza con mayor frecuencia en la lengua y el paladar blando- Los síntomas dependen de su localización nasofaringe, nariz, senos paranasales, oídos, se presentan como masas de color rosado pálido, indoloras de forma botriforme, da metástasis, puede confundirse con un mixoma fibroma o sarcoma. Histopatología. Se caracteriza por células pequeñas y redondeadas con núcleos hiper cromáticos, el citoplasma suele ser tenue y poco nítido. Tratamiento, tiende a la diseminación hematogena por lo tanto tiene pésimo pronostico,<sup>10</sup> Microcirugía o cirugía endoscópica combinado con radioterapia y/o quimioterapia<sup>17,12</sup>



Fig.46 Sarcoma de Ewing<sup>21</sup>

### SARCOMA DE EWING.

Descrita por primera vez en 1921 por James Ewing. Afecta con mayor frecuencia la rama mandibular produce metástasis a otros huesos, aparece un tumor primario óseo de cabeza y cuello a los 10.9 años de edad, el dolor es el síntoma más frecuente, produce deformidad facial, destrucción de hueso con pérdida dental , radiográficamente se observa una lesión radiolúcida moteada, y expansión de la cortical, tratamiento, produce metástasis a pulmón, hueso y ganglionares linfáticas, se incluye el tratamiento quirúrgico y la radiación para el control local y quimioterapia. La sobrevida a dos años es de 60%.<sup>13</sup>



### OSTEOSARCOMA

Es muy raro, crece rápidamente y es duro y no desplazable, es más frecuente en la mandíbula que en partes blandas, surge a partir de las envolturas neurales del nervio dentario inferior.

Fig.47  
osteosarcoma<sup>21</sup>

Radiográficamente, se manifiesta por un ensanchamiento fusiforme radiolúcido del conducto dentario inferior. Clínicamente el paciente presenta parestesia en el labio inferior y hay expansión de la mandíbula el tratamiento es la extirpación quirúrgica amplia y en mandíbula se realiza la mandibulectomía con extirpación amplia y con disección a lo largo del tronco nervioso hasta la base del cráneo.<sup>12</sup>

### ANGIOSARCOMA.

Es un tumor maligno, tiene tendencia a la invasión es poco probable que de metástasis se da más en la infancia como una lesión sangrante polipoidea.<sup>17</sup>

### FIBROSARCOMA.

Son tumores raros que derivan del tejido fibroso, de consistencia firme, lisos, indoloros. Tienen un alto índice de recurrencia local<sup>17</sup>.

El tratamiento es quirúrgico por excelencia, no se consideran radiosensibles.



## LESIONES FIBRO-OSEAS

### DISPLASIA FIBROSA MONOSTOTICA

Es una lesión no encapsulada de crecimiento limitado, aparece con mayor frecuencia en niños de localización frecuente en el maxilar superior, e inferior; crece más rápido cuanto más joven es el paciente, en Rx se observa como vidrio esmerilado, deja de agrandar a medida que el niño crece es benigno. Se observa un abultamiento facial indoloro. El tratamiento es conservador ó quirúrgico. Si la lesión se puede extirpar en el momento que crece con rapidez. Con frecuencia, la radioterapia puede malignizarla.<sup>9</sup>



Fig. 48 Displasia Fibrosa monostática<sup>21</sup>

### QUERUBISMO

Es una lesión hereditaria de lesiones osteofibrosas benignas que se consideran autosómicas dominantes afecta a los maxilares, es bilateral y simétrica la lesión se inicia en la niñez temprana en forma de expansiones asintomáticas. el tratamiento se orienta a conservar el lenguaje y la masticación

Fig. 49 Querubismo<sup>21</sup>



hasta la pubertad se puede evaluar para realiza estética. Diagnóstico diferencial, tumores múltiples de célula gigantes.<sup>9</sup>

### GRANULOMA CENTRAL DE CÉLULAS GIGANTES

No es una lesión neoplásica de los maxilares. Es de etiología desconocida la incidencia en niños es rara, principalmente se desarrolla en niños, adolescentes y adultos jóvenes, la localización más frecuente es en el maxilar inferior, afectan con mayor frecuencia la zona anterior, dentro de las características clínicas aparece como una expansión o ligero agrandamiento indoloro de los maxilares afectados ocasionalmente con aumento de la movilidad dentaria pocas veces se puede ver la perforación de la cortical ósea con extensión de la lesión hacia los tejidos blandos, también dolor y parestesia. histopatológicamente el estroma de las lesiones consiste en fibroblastos y muestra una gran proliferación de capilares, están presentes células gigantes multinucleadas variando en número dentro del tejido conjuntivo del estroma. También se pueden observar eritrocitos extravasados, macrófagos cargados de hemosiderina y hueso recién formado.

El diagnóstico diferencial se hace con granuloma periférico de células gigantes, querubismo, tumores odontogénicos, hiperparatiroidismo. El tratamiento consiste en remoción quirúrgica de la lesión y curetaje extenso.<sup>21</sup>



Fig. 50 Granuloma Central de Células Gigantes.<sup>21</sup>



## OSTEOPETROSIS

Trastorno hereditario generalizado que consiste en mineralización ósea excesiva, que conduce a la alteración de la estructura, fracturas frecuentes, ausencia de la función hematopoyética de la médula ósea y tendencia a la osteomielitis grave de los maxilares radigráficamente existe aumento generalizado de la densidad ósea con obliteración de la arquitectura interna normal. Son frecuentes las fracturas de los huesos largos.

Tratamiento el trasplante de médula ósea alivia algunos de los problemas hematológicos y neurológicos.<sup>13,10</sup>

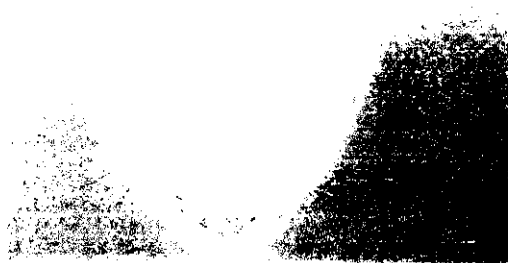


Fig. 51 Osteopetrosis<sup>21</sup>



## TRASTORNOS GENÉTICOS.

### SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE

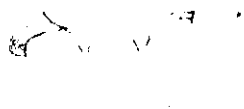


Fig.52 Síndrome de Papillón-Lefèvre<sup>21</sup>

Es un trastorno genético caracterizado por manifestaciones periodontales y dermatológicas. Es un rasgo hereditario autosómico recesivo.

Las lesiones periodontales son causadas por disfunciones múltiples de los leucocitos y presumiblemente por una infección bacteriana específica como el *Actinobacillus actinomycetemcomitans*.

La incidencia en los niños es rara, la prevalencia es de aproximadamente uno a cuatro por millón de nacimientos vivos. Aparece usualmente durante los primeros tres años de vida. Su localización es periodontal y en piel. Dentro de sus características clínicas están la erupción de los dientes deciduos, encía agrandada y rojiza, sacos periodontales profundos, periodontitis avanzada con destrucción severa del hueso de los maxilares, movilidad, migración y exfoliación de todos los dientes deciduos por el cuarto o quinto año de vida.

Erupción normal de los dientes permanentes y recurrencia de la destrucción periodontal con pérdida de todos los dientes permanentes a los 14 años de edad.

Los dientes son afectados casi con el mismo orden con el que han hecho erupción. Cuando los dientes están ausentes la mucosa alveolar es normal. La halitosis es una característica común la hiperqueratosis de palmas de las manos y plantas de los pies que se vuelven áreas rojas y se descaman también es común. El diagnóstico se basa en el criterio clínico. Exámenes de laboratorio como radiografía panorámica muestran una destrucción ósea severa.

Los diagnósticos diferenciales son: Acatasia, hipofosfatasa, periodontitis juvenil, neutropenia congénita, Histiocitosis de células de Langerhans, psoriasis, displasia ectodérmica hipohidróica<sup>21</sup>.

Se da tratamiento periodontal e higiene bucal intensa, el pronóstico es pobre, la terapia es sintomática por las lesiones cutáneas y productos del ácido retinóico.<sup>21</sup>



### NEVO BLANCO ESPONJOSO



Fig. 53 Nevo blanco esponjoso<sup>24</sup>

Alteración hereditaria autosómica dominante la mucosa bucal es blanca y esta engrosada y plegada.<sup>10</sup> sinónimos: gingivoestomatitis de pliegues blancos, nevo bucal epitelial. Es raro, se presenta de forma congénita o aparece hasta la niñez temprana incluso la adolescencia.

Clinicamente es asintomático de consistencia esponjosa es bilateral y simétrico<sup>13</sup>- localización: mucosa vestibular, bordes laterales de la lengua, encías paladar y piso de boca.<sup>10</sup> histológicamente: hay hiperqueratosis, acantosis, espongiosis. Los núcleos de las células espinosas están pignóticos hay condensación eosinofílica.<sup>10,13</sup> Diagnóstico diferencial incluye disqueratosis epitelial hereditaria benigna, paquioniquia congénita y liquen plano hipertrófico.<sup>13</sup> No necesita tratamiento.<sup>13</sup>

### NEUROFIBROMATOSIS NEMIIB o SÍNDROME DE NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE



Fig.54 NEMIIB<sup>21</sup>

Trastorno autosómico dominante, se asocia con una mutación del cromosoma 10 afecta a las glándulas paratiroides, el páncreas, tiroides y suprarrenales, una de cuyas variantes (NEM-IIB) presenta manifestaciones bucales que consisten en neuromas múltiples localizadas en las superficies mucosas. Los cuales se presentan como nódulos submucosos múltiples, superficie lisa y diámetro menor a 1 cm. Se localizan en la submucosa de los labios superior e inferior y en la lengua. Aparecen durante la infancia.

Histopatología, se observan fibras nerviosas intactas, envueltas en una cápsula perineural simple. Los nervios están separados por tejido conjuntivo maduro, no requiere tratamiento.<sup>10</sup>



Fig. 55 NEM IIB<sup>21</sup>





### SÍNDROME DE GARDNER



Fig. 56 Síndrome de Gardner<sup>21</sup>

Es un trastorno clasificado entre los síndromes de poliposis colorectal familiar. Genética: es un rasgo transmitido autosómico dominante, la incidencia es rara. Su localización es en el tracto gastrointestinal, hueso, piel y cavidad bucal. Las manifestaciones clínicas incluyen osteomas múltiples de los maxilares y ocasionalmente exocitosis, dientes supernumerarios impactados, odontomas múltiples y tumores de tejidos conjuntivo de los tejidos blandos.

Las lesiones de la piel consisten de quistes epidermoides, fibromas y aumento de la pigmentación de la piel. Las lesiones de los huesos incluyen osteomas múltiples, principalmente en el calvario, huesos faciales y ocasionalmente exocitosis. También pueden ocurrir lesiones oculares y neoplasias del sistema nervioso central pero de una manera poco frecuente.

Los diagnósticos diferenciales son el síndrome de Peutz-Jegher, Síndrome de Cowden, Síndrome de otros tumores intestinales múltiples. Como tratamiento se recomienda la remoción quirúrgica de los osteomas de los maxilares y de los quistes epidermoides<sup>21</sup>.

### ANGIOMATOSIS ENCÉFALO FACIAL

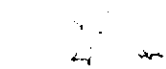


Fig. 57 Angiomas encéfalo facial<sup>9</sup>

Se caracteriza por angioma venoso de la leptomeninge que reviste la corteza cerebral con lesiones angiomasas ipsolaterales de la cara y mucosa bucal aparecen en la cara nevos flamígeros (vino de oporto). Es unilateral y varía de rosado a rojo púrpuro. El signo oral más frecuente es hiperplasia vascular, siendo de un rojo más azulado la mucosa normal circundante.<sup>9</sup>



## ANGIOMATOSIS DE STURGE-WEBER



Fig. 58 Angiomatosis de Sturge Weber<sup>21</sup> o Angiomatosis

La Angiomatosis Sturge-Weber o Angiomatosis trigémino encefálica, es una proliferación vascular hemangiomatosa congénita esporádica que afecta grandes áreas en todo el trayecto del nervio trigémino. Su etiología no está clara aún. Su incidencia es rara y el trastorno casi siempre aparece en el momento del nacimiento. Su localización es en la piel de la cara, mucosa bucal, sistema nervioso central y ojos.

Sus características clínicas más importantes son los hemangiomas de las leptomeninges, la piel, cara y mucosa bucal, calcificaciones del cerebro, trastornos oculares, epilepsia y retardo mental de grado medio. Los hemangiomas faciales es la característica más constante y evidente en el nacimiento. Clínicamente aparece de color rojo a púrpura, brillante, usualmente plano, confinado rugosamente en el área inervada por el trigémino, usualmente unilateral.

Los hemangiomas de la cavidad bucal son también unilaterales, y pueden afectar la encía superior y rebordes alveolares, la mucosa bucal, la lengua, los labios. Las lesiones son brillantes, de color rojo a púrpura, usualmente planas, pero pueden tener superficies irregulares que causen el agrandamiento de los tejidos. Retardo en la erupción dentaria, erupción prematura y ectopia dentaria son hallazgos comunes.

Exámenes histopatológicos muestran vasos sanguíneos múltiples con dilatación excesiva.

El diagnóstico diferencial es con hemangiomas aislados diseminados y Síndrome de Kippel-Trenaunay-Weber.

El tratamiento depende de la severidad y la localización de la lesión, la terapia con láser generalmente mejora las lesiones.



### SÍNDROME DE HIPOPLASIA DERMICA FOCAL O DE GOLTZ-GORLIN



Fig.59 Síndrome de Goltz-gorlin<sup>21</sup> o de hipoplasia dérmica focal

Es un trastorno genético caracterizado por manifestaciones multisistémicas. Tiene forma hereditaria dominante asociado al cromosoma X, es fatal en hombres homocigotos. El 95% de los casos son esporádicos y esta condición afecta pocas veces a los hombres.

La incidencia en los niños es rara. La localización es la cavidad bucal incluyen papilomas múltiples, hipodoncia u oligodoncia, dientes pequeños o grandes, displasia del esmalte y mal oclusiones. Las hendiduras bucofaciales son extremadamente raras. Las lesiones de la piel incluyen piel delgada con pigmentación lineal, irregular, atrofia y telangiectasia. Un hallazgo frecuente son los depósitos localizados de grasa subcutánea que se presentan como nódulos blandos-rojizos-amarillentos. Uñas distróficas y pelo raro pueden ser también un hallazgo clínico poco frecuente. Anormalidades músculo esqueléticas comunes tales como sindactilia, braquidactilia y oligodactilia. Menos frecuentes son la clinodactilia y polidactilia, incapacidad mental, anomalías génito urinarias.

Se ha observado también asimetría de las extremidades, escoliosis, aplasia media clavicular y microcefalia.

El diagnóstico se hace clínicamente por biopsia y estudio histopatológico de las lesiones de la mucosa bucal y piel. Los diagnósticos diferenciales son: Incontinencia pigmenti, síndrome de Rothmund-Thomson, hiperplasia focal epitelial, papilomas múltiples y condilomata acuminata como lesiones bucales.

Su tratamiento es la escisión quirúrgica de los papilomas de la cavidad oral.



## ENFERMEDADES DE LA PIEL



Fig.60 Epidermolísis Ampollar<sup>21</sup>

### EPIDERMÓLISIS AMPOLLAR.

Es un grupo de trastornos genéticos rara, crónica, mecánico ampollar afectando la piel y la mucosa bucal y otras mucosas. La enfermedad se clasifica en tres grupos basándose en la característica clínica de cicatrización, el patrón hereditario y son:

Tipo I la forma intra epidérmica caracterizada por un patrón no cicatrizal y transmitido como un rasgo autosómico asociado al cromosoma X.

Tipo II la forma de unión caracterizada por atrofia de piel y transmitida como un rasgo autosómico recesivo.

Tipo III la forma dérmica, caracterizada por atrofia de la piel y cicatrización, transmitida con rasgo autosómico dominante o recesivo. Se localiza en la piel (manos, dedos, tobillos, rodillas, codos, uñas), zonas de mayor fricción, mucosa bucal (lengua, paladar, mucosa bucal, encía labios).

Es una enfermedad exclusiva de niños e infantes, las características clínicas que presenta son manifestaciones en la piel caracterizada por ampollas, erosiones, ulceraciones, cicatrices, pigmentación mano en gorma de garra, distrofia de las uñas, dentro de las manifestaciones en bucales y dentarias son comunes y son la formación de ampollas que al romperse dejan unas erosiones y ulceraciones dolorosas, las cuales tienden a disminuir la apertura bucal, la atrofia epitelial, anquiloglosia, eliminación del movimiento de la lengua, eliminación del surco vestibular y bucal, destrucción periodontal, quistes epidérmicos múltiples.



Los dientes pocas veces se ven afectados (hipoplasia y agujeros del esmalte) epidermólisis cicatrizal, con ampollas dermolíticas y en atrofia grave generalizada, la severidad

de las manifestaciones de la cavidad bucal y de la piel dependen del tipo de la Enfermedad, muy raras veces la leucoplasia y el carcinoma epidermoide pueden desarrollarse en las lesiones bucales tipo III de la enfermedad.

El examen histopatológico nos revela:

- a) en la forma intra epidérmica, continua división de las células de la capa basal
- b) b) en la forma de unión, hay continua división en zonas de la membrana basal,
- c) c) en la forma dérmica la división continua en la dermis superior. El examen al microscopio electrónico es esencial para un diagnóstico preciso de las diferentes formas de la enfermedad.

El diagnóstico diferencial es con pénfigo vulgar, penfigoide cicatrizal, penfigoide ampollar juvenil, dermatitis herpetiforme de la infancia. El tratamiento para estos pacientes es que deben evitar en primer lugar el trauma, tratamiento sintomático de las lesiones además de esteroides de aplicación tópica o sistémica.<sup>21</sup>

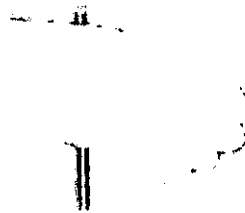


Fig.61 Epidermólisis Ampollar.<sup>21</sup>  
Mano en forma de garra.



## ERITEMA MULTIFORME

Fig.62 Eritema multiforme<sup>21</sup>

Es una enfermedad aguda autolimitada, a menudo inflamatoria recurrente caracterizada por manifestaciones de piel y menos frecuentemente por manifestaciones en las mucosas. Se han implicado muchos factores en la etiología del eritema multiforme, incluyendo herpes virus, infección por *Mycoplasma pneumoniae*, fármacos y otros. Sin embargo en más del 50% de los casos no se ha conseguido el agente etiológico. Actualmente se ha considerado que la enfermedad tiene una patogénesis inmunológica.

Es una enfermedad común en los niños, más a menudo en adolescentes. Siendo raro que se presente por debajo de los tres años de edad. Se localiza en la mucosa bucal la cuál se encuentra afectada de un 20 a 30 % de los casos (labios, paladar blando, lengua, mucosa bucal, encía) es común que se asocie a manifestaciones de la piel siendo afectada muy generalmente en forma de patrón simétrico (palmas y plantas, cara dorsal de manos y pies, aspecto extensor de antebrazos y piernas, cuello, tronco).

Comienza a manifestarse con signos prodrómicos, como malestar, fiebre de bajo grado, artralgias y sensación de ardor o prurito en los sitios donde la erupción va a salir. La enfermedad comienza en la piel con lesiones maculo-papulosas comienzan rojas, de forma redondeada. Las lesiones crecen de manera centrífuga alcanzando un diámetro de 1-3 cm en 24-48 horas. Los días que siguen se forma un anillo de color brillante en la periferia alrededor de la lesión y el centro se vuelve cianótico. Las lesiones de la cavidad bucal aparecen como pequeñas vesículas que se rompen tempranamente, dejando erosiones extensas cubiertas por una pseudomembrana.

El diagnóstico es clínico básicamente aunque histológicamente la característica más importante son las alteraciones encontradas en el corium superior y en las capas inferiores del epitelio. El diagnóstico diferencial se hace con síndrome de Stevens-Johnson, gingivostomatitis herpética primaria, pénfigo vulgar. El tratamiento es con aciclovir para prevenir herpes recurrente asociado a eritema multiforme.<sup>21</sup>



### SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON.



Fig.63 Síndrome Stevens-Johnson<sup>21</sup>

Llamado también eritema multiforme mayor, es la variedad mucocutánea más severa del eritema multiforme, con afectación prominente de las membranas mucosas.

Se ha visto que la causa más frecuente son los fármacos. Es una enfermedad común en los niños y frecuente.

Se localiza principalmente en las membranas mucosas (ocular, bucal, nasales, faringe, laringe, genitales, meato uretral, unión ano-rectal) y a veces en la piel.

En casi todos los casos, los síntomas prodrómicos son serios, en particular la fiebre alta, el malestar general, diarrea, vómitos, dolor muscular, artralgias, faringitis) preceden a la erupción mucocutánea por muchos días.

Las manifestaciones bucales son los signos más comunes y presentan lesiones eritematosas y edematosas que se desarrollan muy rápidamente formando ampollas que se rompen, dejando erosiones amplias, dolorosas, cubiertas por una pseudomembrana de color blanco-amarilla o costras hemorrágicas, especialmente en los labios. Las lesiones de piel pueden ser similares a las vistas en el eritema multiforme, pero están caracterizadas por la asimetría, que afectan regiones de piel que no son típicas y que son de larga duración. La severidad de las lesiones de piel puede variar de menores a extremadamente severas.

El diagnóstico es clínico exclusivamente: el eritema multiforme, necrólisis epidérmica tóxica, pénfigo vulgar, síndrome de Behcet, enfermedad de Kawasaki son los diagnósticos diferenciales, el tratamiento para esta enfermedad son los esteroides sistémicos.<sup>21</sup>



## ACANTOSIS NIGRICANS

Fig. 64 Acantosis Nigricans<sup>21</sup>  
Lesiones papilares pequeñas de la mucosa labial.



La acantosis nigricans familiar o juvenil es una enfermedad mucocutánea benigna rara, caracterizada por lesiones papilares y de color oscuro.

La herencia es un rasgo hereditario autosómico dominante, la forma de acantosis nigricans ocurre casi exclusivamente en niños siendo benigna durante la infancia la forma severa que es la más común comienza durante la pubertad.

Se localiza en mucosa bucal (lengua, paladar, labios, encía) piel (axilas, cuello, ingles, ombligo, área perianal, genitales). Las características clínicas que presenta son múltiples y pequeñas lesiones finamente papilares del color normal de la mucosa bucal además puede haber agrandamiento gingival, el dorso de la lengua puede mostrar hipertrofia y elongación de las papilas, produciendo un efecto como piloso, en contraste con las lesiones de piel, las lesiones de la mucosa bucal son usualmente no pigmentadas.

La piel es usualmente gruesa, con lesiones papilares pequeñas y pigmentadas, el diagnóstico está basado en el criterio clínico.

Las características histopatológicas no son específicas y se caracterizan por hiperortoqueratosis, acantosis y papilomatosis. Depósito aumentado de melanina en las lesiones de piel y muy raras veces en las lesiones de cavidad bucal.

El diagnóstico diferencial se hace con lengua pilosa, verrugas vulgares múltiples, pseudoacantosis nigricans, síndrome de Cowden. En cuanto al tratamiento no hay terapia satisfactoria, fármacos queratolíticos pueden mejorar las lesiones y reconstrucción quirúrgica en caso de problemas estéticos severos.<sup>21</sup>





## SÍNDROME DE KAWASAKI



Fig.65 Síndrome de  
Kawasaki.<sup>21</sup>  
Descamación de la piel.

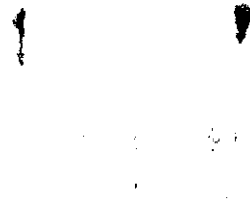


Fig. 66 Síndrome de  
Kawasaki.<sup>21</sup>  
Pérdida de las papilas  
filiformes.

Conocido también como Síndrome Linfo-Nodular Mucocutáneo, es una enfermedad febril inflamatoria multisistémica aguda de los niños. Es de etiología desconocida, aunque relativamente es raro que aparezca durante la infancia, el pico de mayor incidencia está entre uno y los dos años de edad, y 80-90% de los niños afectados están por debajo de los cinco años de edad.

Su localización es en piel, mucosa bucal, ojos, ganglios linfáticos, sistema cardiovascular, dentro de sus características clínicas están los signos cardinales de la enfermedad como son:

Fiebre entre 38.5 a 40 grados centrígrados que dura cinco días o más.

Edema, eritema y fisurado de los labios, eritema difuso y papilas prominentes de la lengua (lengua en fresa), se pueden observar también eritema brillante del paladar y de la bucofaringe, exantema de piel eritematoso no vesicular polimorfo

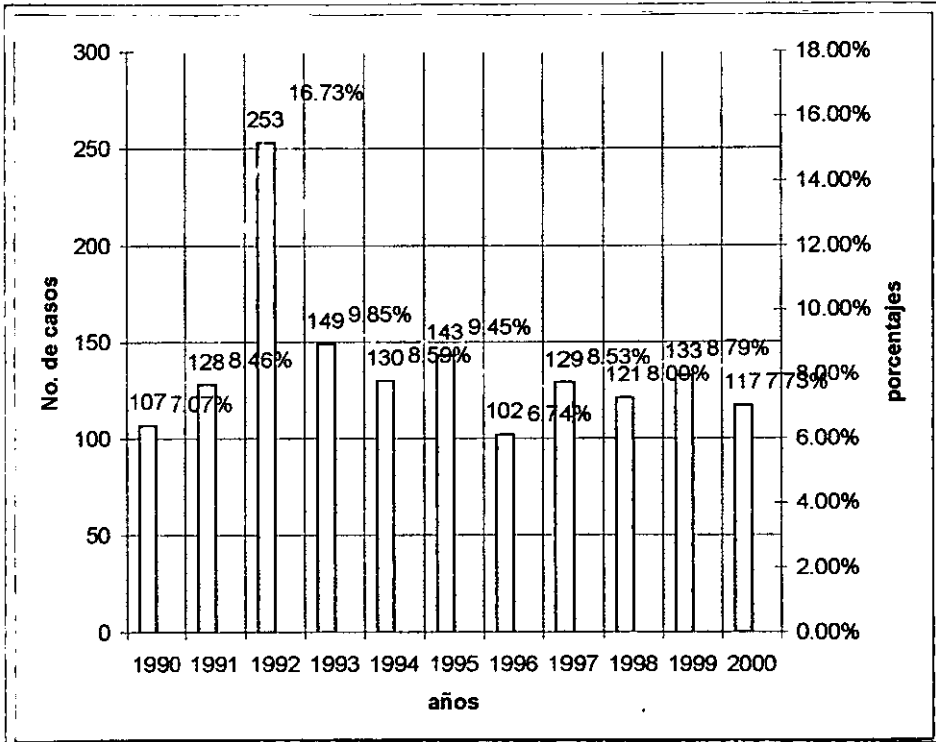
Enrojecimiento intenso y edema ulcerativo de las manos y pies, seguido por descamación membranosa en la punta de los dedos de manos y pies. Los exámenes de laboratorio no son específicos. Los valores anormales son: leucocitosis marcada, trombotosis, eritrosedimentación elevada, proteinuria e inmunoglobulinas séricas elevadas.

Los diagnósticos diferenciales son con escarlatina, eritema multiforme, rubéola. el tratamiento es la hospitalización durante la fase aguda de la enfermedad y cuidado sostenido. la aspirina y las gamma globulinas son el apoyo mayor del tratamiento.<sup>21</sup>



## RESULTADOS

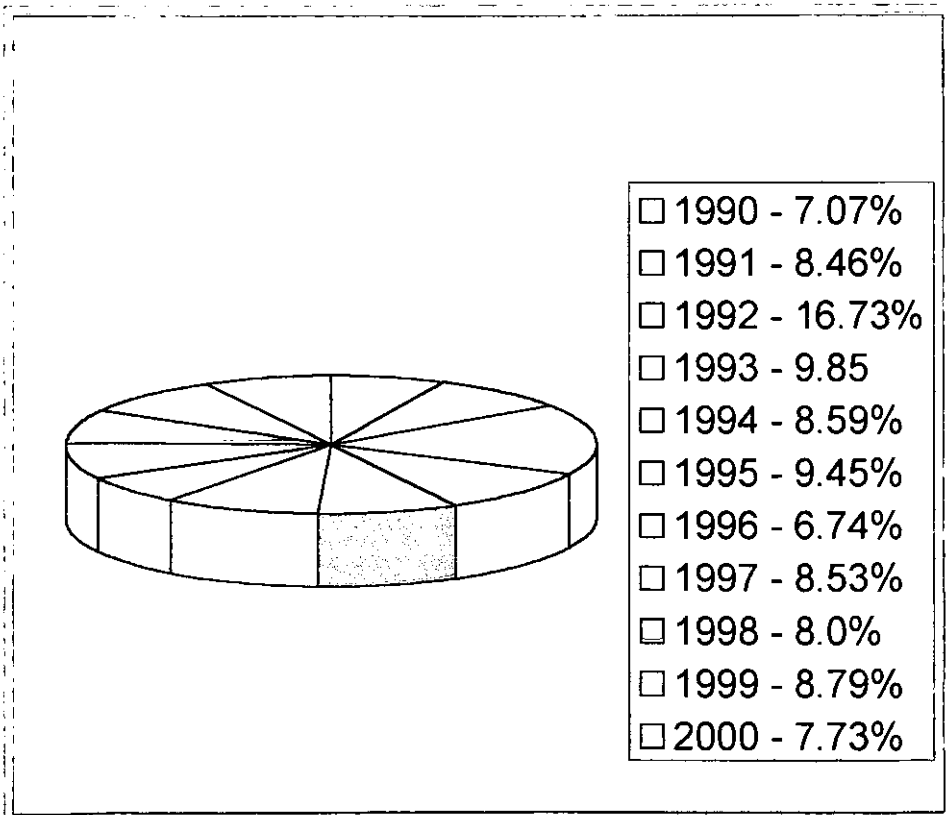
No. de casos registrados de Patologías de cabeza y cuello de 1990 al 2000



Cuadro 3

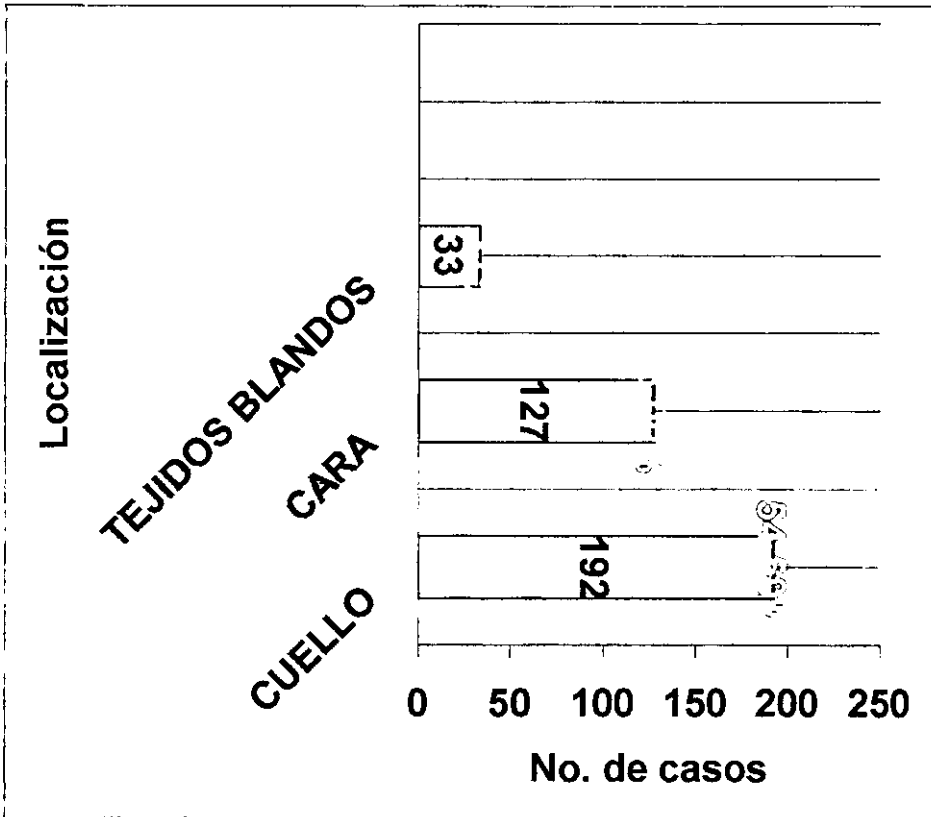


Porcentaje por año de las patologías de cabeza y cuello





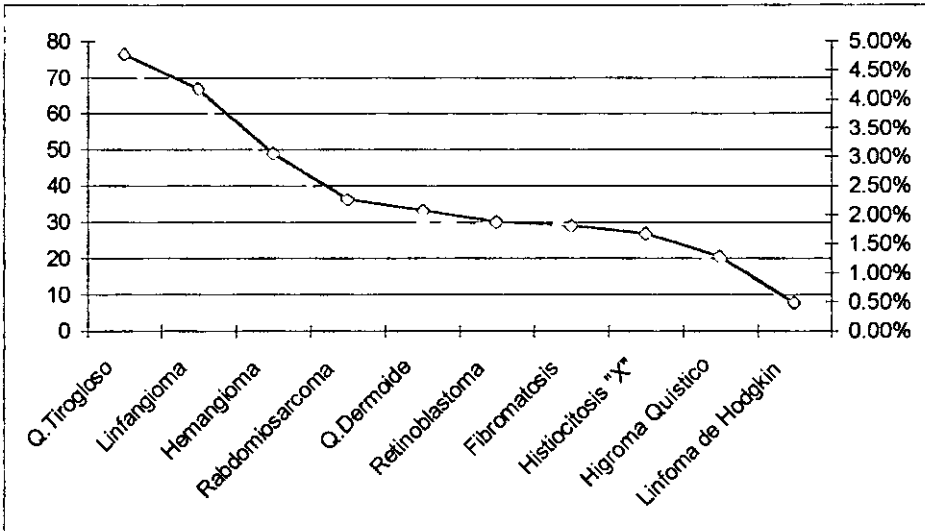
Localización de las patologías más frecuentes de cabeza y cuello y su porcentaje



Cuadro 5



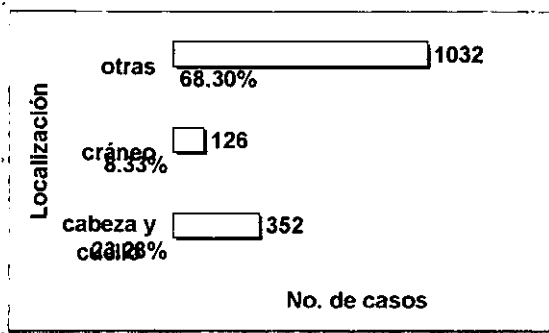
Número de casos de las diez patologías de cabeza y cuello más frecuentes y su porcentaje



Cuadro 6

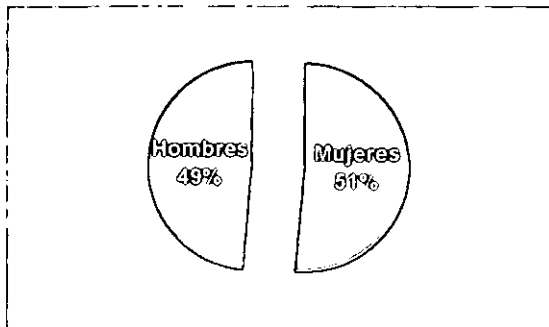


Número de casos presentados por localización de la lesión



Cuadro 7

Proporción de pacientes con lesiones de cabeza y cuello de acuerdo al sexo



Cuadro 8



## DISCUSIÓN

Las investigaciones sobre patologías de cabeza y cuello en pacientes pediátricos resultan de gran interés para los dentistas generales, odontopediatras y de cualquier rama de la odontología en donde se trate con pacientes comprendidos entre la niñez y la adolescencia.

En este estudio el material utilizado cubrió por completo el panorama de las lesiones bucales, abarcando desde procesos inflamatorios hasta neoplasias tanto benignas como malignas.

Muchas entidades patológicas tales como infecciones herpéticas ó úlceras basan su diagnóstico únicamente en aspectos clínicos por lo que no se reflejan en los datos obtenidos.

El presente estudio se realizó en el Instituto Nacional de Pediatría de casos registrados de patologías de cabeza y cuello en pacientes pediátricos de 0 a 17 años el número total de diagnósticos histopatológicos registrados fue de 1512.

La cifra total de casos registrados en el departamento de Patología del Instituto Nacional de Pediatría de 1990 al 2000 es de 78,397 los cuales fueron solicitados por los diferentes servicios del Hospital. Por otro lado el número de registros de patologías de cabeza y cuello durante el mismo periodo es de 1512 y haciendo una comparación entre dichas cifras se observa una notable minoría para las patologías de cabeza y cuello aunque tienen la misma importancia.

De los 1512 casos registrados de patologías de cabeza y cuello, 352 pertenecieron a las 10 patologías más frecuentes, lo que equivale al 23.28% del total El grupo de enfermedades que con mayor frecuencia se presentan son los quistes de origen embrionario y las neoplasias benignas de tejidos blandos de la boca.

El número detectado de quistes embrionarios fue considerablemente alto comparado con el resto de las enfermedades registradas, si tomamos en cuenta, el número total de biopsias.



Los resultados pueden ser cuestionados si se consideran las dificultades que existen en el diagnóstico diferencial de una y otra patología, aunque no tendría que ser así ya que el verdadero diagnóstico. Se debe basar clínica, radiológica e histológicamente a fondo, aunque de manera excepcional no siempre se tiene acceso a esta información.

Un dato importante observado, es que algunos registros y expedientes no contienen completa la información en cuanto al número de caso, edad sexo, o el diagnóstico histopatológico no es específico por lo tanto no es válido estadísticamente.

La mayor prevalencia de enfermedades encontrada en los registros de pacientes pediátricos fueron el quiste tirogloso (4.76%), el linfangioma (4.16%), el hemangioma (3.04), el rabdomiosarcoma (2.24%), el quiste dermoide (2.05%), el retinoblastoma (1.85%), la fibromatosis (1.78%), la histiocitosis de células de Langerhans (1.65%), el higroma quístico (1.25%) y el linfoma de Hodkin (0.46%), estas lesiones abarcaron el 23.28 del total de biopsias bucales registradas.

Los hemangiomas fueron las neoplasias benignas más frecuentes de tejidos blandos, junto con los linfangiomas, y comprenden el 6.54% de las neoplasias bucales.

Del total de biopsias analizadas el 2.24% corresponde a los rabdomiosarcomas que es la neoplasia maligna del músculo estriado más frecuente en niños.

Muchas enfermedades locales y sistémicas pueden inicialmente ser vistas en tejidos blandos bucales, estas muestras podrían siempre ser obtenidas por profesionales de la salud bucal, por medio de exámenes al microscopio, siendo un recurso de entre muchos otros.

La displasia fibrosa y el granuloma central de células gigantes son lesiones frecuentes en tejido óseo.

La mayoría de las patologías siguen un curso muy parecido y es por ello que el diagnóstico clínico y radiológico es muy importante realizarlo en pacientes jóvenes.

El propósito de este estudio fue dar un panorama general de los diagnósticos de lesiones orales por medio de las biopsias realizadas durante el periodo de 1990 al 2000, los resultados incluyeron únicamente las principales enfermedades.

La frecuencia de varias de las lesiones del presente estudio puede variar y esto se atribuye a las diferencias en los tipos de biopsias recibidas de cada una de los servicios del hospital y de los criterios de los criterios de diagnóstico.





## CONCLUSIÓN

El presente estudio se llevo a cabo en el Instituto Nacional de Pediatría el cuál abarcó la revisión de los archivos de casos registrados de patologías de cabeza y cuello en pacientes pediátricos, con el fin de conocer que patologías son más frecuentes en este tipo de pacientes.

Se obtuvo como dato final que la patología más frecuente es el quiste tirogloso que pertenece a los quistes de origen embrionario, así como también se obtuvo que el hemangioma y el linfangioma son las neoplasias benignas más frecuentes en pacientes pediátricos y aunque son fáciles de diagnosticar deben realizarse estudios como tomografía computarizada o resonancia magnética, la cuál ha ido desplazando a la primera.

Estos métodos de diagnóstico se emplean cuando el paciente tiene lesiones congénitas grandes o enfermedades sistémicas.

Otra de las patologías que se presenta con significativa frecuencia es el rabdomiosarcoma pero ésta a diferencia de las anteriores, es una neoplasia maligna, muy agresiva y se disemina por vía hematógica por lo que tiene un pésimo pronóstico.

Considero que es muy importante saber las características macroscópicas, histológicas y los métodos de diagnóstico ya que la posibilidad de confundirlas es muy alta y sumado a esto el no detectarlas a tiempo para darles un seguimiento oportuno repercute negativamente sobre la salud integral de los pacientes pediátricos.

Por último es necesario realizar nuevos estudios que aborden el tema sobre las patologías más frecuentes de cabeza y cuello en niños, así como también las patologías generales en pacientes pediátricos.

Además de conocer los datos estadísticos es importante el abordaje inmediato de las lesiones que aquí se han mencionado ya que todo lo que se intente modificar para mejorar las condiciones de salud en los niños va a tener una repercusión favorable en la respuesta de los mismos garantizando una mejor condición de salud y un desarrollo psicológico favorable, ya que todos los niños requieren de una vigilancia periódica de la salud a cargo de personal profesional, quienes tienen la posibilidad de hacer una contribución real al crecimiento, salud y bienestar de los niños y al mismo tiempo de sus familiares.



## REFERENCIAS

1. - Pardo Mindán, ANATOMIA PATOLÓGICA. Mosby España 1997. pp.1-11,13-31,443-471.
2. - Robbins, PATOLOGÍA ESTRUCTURAL Y FUNCIONAL, 5<sup>ta</sup> edición, Mac. Graw Hill, 1998, p.p. 479-516.
3. - Ruy Pérez Tamayo, PRINCIPIOS DE PATOLOGÍA PEDIATRICA, 3<sup>a</sup> Edición, editorial Médica Panamericana, México D.F. pp. 1007-10081.
4. - MATERNIDAD Y CUIDADOS DEL BEBE, Océano multimedia, grupo editorial océano 2000.
5. - Llamosas H. Velásquez. H. Rev.: ADM 1988. Vol. LV no- 4 pp.186-190.
6. - Hernández H. Rev. ADM, julio- agosto, 1994. Vol. LI no.4 pp.189-192.
7. - Maia Merly, Castro, ETAL JOURNAL OF DENTISTRY FOR CHILDREN PATIENTS, Marzo- abril 2000 pp. 128-131
8. - Acevedo, Castillo, de la Teja, REV. ADM 1995. Vol. LII noviembre- diciembre, no. 2 Pp.291-292.
9. - Espinosa, Garduño, Méndez, PRACTICA ODONTOLÓGICA. Febrero 1998 Vol. 19 No.2 pp. 5-10.
10. Noyola Frías, Hermosillo y col. REV. ADM, Vol. LVII no. 4 julio- agosto 2000 pp. 154-158.
11. Pindburg, ATLAS DE ENFERMEDADES DE LA MUCOSA BUCAL, 5<sup>ta</sup> Edición, Masson.



12. Philip Sapp. PATOLOGÍA BUCAL Y MAXILOFACIAL CONTEMPORÁNEA, Mosby, Harcourt, 2000.
13. Regezi, PATOLOGÍA BUCAL, 2ª. Edición, 1995, Mac Graw Hill, Interamericana, México D.F. pp. 452-467.
14. Conducta radiológica ante una masa en el cuello.
- 15.
16. Resumen de la clase de tumores benignos.
17. [http:// Fsilvach.8m.com/español/pag-web/tumores.html](http://Fsilvach.8m.com/español/pag-web/tumores.html)
18. John M. Kissane, Anderson, PATOLOGIA. Editorial Médica Panamericana pp.1172-1253
19. Forbes Ch. ATLAS EN COLOR Y TEXTO DE MEDICINA INTERNA. Mosby, 1994.
20. Thoma, PATOLOGÍA ORAL, Salvat.
21. Laskaris G. PATOLOGÍA DE LA CAVIDAD BUCAL EN NIÑOS Y ADOLESCENTES, Amolca, Caracas Venezuela, 1ª. Edición, 2000.
22. Crispian Scully, Dunitz, HAND BOOK OF ORAL DISEASE, DIAGNOSIS AND MANAGEMENT 1999.
23. Thieme Flexibook, George Laskaris, pocket ATLAS OF ORAL DISEASES ,1998.
24. Manfred Strassburg/Knolle G. DISEASES OF THE ORAL MUCOSA A COLOR ATLAS Second Edition Quintessence Books 1994.



## GLOSARIO

**Ablactación** : Suspensión de la lactancia.

**Angiomatosis** : Afección caracterizada por la presencia de numerosos tumores vasculares.

**Aplasia** : Detención en el desarrollo de un órgano o tejido, después del nacimiento.

**Atelectasis** : Trastorno caracterizado por el colapso pulmonar que dificulta el intercambio respiratorio de dióxido de carbono y de oxígeno.

**Autopsia** : Examen postmortem realizado para confirmar o determinar la causa de la muerte.

**Autosómico** : Cualquier cromosoma no sexual que aparece como un par homólogo en la célula somática.

**Biopsia** : Extirpación de un pequeño fragmento de tejido vivo de un órgano u otra parte del cuerpo para su examen microscópico a fin de confirmar un diagnóstico.

**Calcificación** : Acumulo de sales de calcio en los tejidos, el 99% se deposita en los huesos y dientes

**Corium** : Membrana extraembrionaria más externa compuesta de trofoblastos alineados en el interior del mesodermo.

**Ectodermo** : La más externa de las tres capas celulares primarias del embrión.

**Endodermo** : la más interna de las capas celulares que se desarrollan a partir del disco embrionario de la masa celular interna del blastocito

**Estroma** : Tejido de sostén o matriz de un órgano, independiente del parénquima.

**Eutrófico** : Estado normal de un tejido, órgano o ser vivo.

**Hidrocefalia** : Dilatación de los ventrículos cerebrales por aumento de la cantidad de líquido cefalorraquídeo.

**Hipertrófico** : Aumento del tamaño de una célula o grupo de células que dan lugar al incremento del tamaño del órgano del que forman parte

**Hipoplasia** : Reducción anormal del número de elementos constitutivos de un órgano o tejido.

**Hipotrófico** : Es la disminución del tamaño de una célula o grupo de células que dan lugar a la reducción del tamaño del órgano que forman parte.

**Hipertricosis** : Exceso de vello corporal que adopta una distribución masculina debido a herencia, disminución hormonal y medicamentos.

**Leptomeninges** : Dos de las capas que cubren la médula espinal: aracnoides y piamadre.

**Mesodermo** : Capa celular intermedia de las tres que forman el embrión en desarrollo, está situada entre el ectodermo y el endodermo.

ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA



**Microcefalia** : De cabeza pequeña.

**Morbilidad** : Frecuencia con la que se produce una enfermedad o anomalía, se calcula dividiendo el número total de personas de un grupo por el número de las afectadas por la enfermedad o anomalía; Frecuencia con la que se produce una enfermedad en una determinada población o área.

**Neoplasia** : Crecimiento anormal de un tejido nuevo, y puede ser benigno o maligno.

**Nosología** : Ciencia que estudia las enfermedades.

**Patología** : Estudio de las características, causas y efectos de la enfermedad tales como se reflejan en la estructura y función del organismo.

**Polidactilia** : Anomalía congénita caracterizada por la presencia de un número superior del normal de dedos de las manos y pies.

**Pólipo** : Pequeño crecimiento de aspecto tumoral que sobresale de una mucosa superficial.

**Poliposis** : Trastorno caracterizado por la presencia de numerosos pilopos.

**Sindactilia** : Anomalía congénita caracterizada por la fusión de los dedos de las manos o los pies.