

Dientes natales asociados con enfermedad de Riga-Fede. Actualización literaria a propósito de un caso.

Riga-Fede disease associated with natal teeth. Literary update on a case.

Cristóbal Landa Román,* Francisco Javier Gómez Pamatz**

RESUMEN

El italiano Antonio Riga describe una lesión ulcerativa en el vientre lingual relacionada con traumatismo crónico por los órganos dentales de erupción atípica prematura, no fue hasta que el italiano Francesco Saverio Fede, en 1890 realizó la primera publicación de la entidad patológica. En 2002, la Sociedad Argentina de Dermatología incluyó la úlcera eosinófila de la mucosa oral dentro de la clasificación de Fitzpatrick. La presencia de los dientes neonatales y natales se origina por una alteración en conjunto de los cromosomas 4, 5 y 14.

Palabras clave: Úlcera lingual, dientes natales, dientes neonatales, Riga-Fede.

ABSTRACT

The Italian Antonio Riga describes an ulcerative injury in the lingual belly related to chronic traumatism by the dental organs of a premature atypical eruption, it was not until the Italian Francesco Saverio Fede, in 1890, made the first publication of the pathological entity. In 2002, the Argentinean Society of Dermatology included the eosinophilic ulcer of the oral mucous within the classification of Fitzpatrick. The presence of the neonatal and natal teeth is caused by a combined alteration of chromosomes 4, 5 and 14.

Key words: Lingual ulcer, natal teeth, neonatal teeth, Riga-Fede.

INTRODUCCIÓN

En 1881, el médico militar italiano Antonio Riga de la Universidad de Nápoles, describió una lesión ulcerativa en el vientre lingual relacionada con traumatismo crónico por los órganos dentales de erupción atípica prematura. No fue hasta el año de 1890 que el médico italiano Francesco Saverio Fede, padre de la pediatría italiana, realizó la primera publicación de la entidad patológica, razón por la cual es catalogada como enfermedad de Riga-Fede.¹⁻⁶

Elzay, en 1983, propone el término «granuloma ulceroso traumático con eosinofilia estromal» (TUGSE).⁷

En el 2002 la Sociedad Argentina de Dermatología

incluye la úlcera eosinófila de la mucosa oral dentro de la clasificación de Fitzpatrick.⁴

Conforme se fue estudiando la enfermedad de Riga-Fede se propusieron nombres que compartieran una coherencia etiológica, anatómica y fisiológica tales como: crecimiento sublingual infantil, ulceración traumática lingual, glositis atrófica traumática, granuloma traumático de la lengua, granuloma ulcerativo traumático con estroma eosinofílico, fibrogranuloma sublingual, úlcera eosinofílica de la mucosa oral.^{1,8,9}

En 1950, Massler & Savara clasificaron en dos grupos los órganos dentales de erupción temprana. El primer grupo denominado dientes natales o connatal, que se observan al nacimiento. El segundo grupo recibe el nombre de dientes neonatales, los cuales erupcionan en los primeros 30 días de vida. Los órganos dentales del grupo neonatal se subdivide en dos grupos, el primero denominado: erupción temprana originada por cambios sistémicos y el segundo grupo denominado: erupción prematura, siendo un fenómeno patológico radicular de formación incompleta.^{1,8,10-16}

* Cirujano Dentista. Egresado de la Universidad Michoacana de San Nicolás Hidalgo. Práctica Odontológica privada.

** Cirujano Dentista. Cirujano Maxilofacial del Servicio de Odontopediatría en el Hospital Infantil de Morelia.

Recibido: 27 Junio 2017. Aceptado para publicación: 30 Agosto 2018.

En 1966, Spouge & Feasby sugieren clasificar los órganos dentales por su grado de madurez, el primer grupo formado por órganos dentales maduros, su desarrollo es normal y su pronóstico es favorable. El segundo grupo constituido por órganos dentales inmaduros que se caracterizan por un desarrollo incompleto y tiene pronóstico desfavorable.^{13,16}

Características clínicas

Se han tipificado 250 genes relacionados con el desarrollo dental. En el caso particular del cromosoma 14 su alelo q12-q13 es el encargado de la organogénesis, incluyendo la morfogénesis de los órganos dentales. Para poder activar la formación dental se requiere de la señal específica epitelial del gen *fibroblastic growth factor 8 (FGF-8)*. La osteogénesis maxilar y mandibular sigue la señal específica de la *bone morphogenetics proteins 4 (BMP-4)*. Ambas pertenecientes al cromosoma 14.[‡] Cuando muta el gen FGF-8 se deteriora BMP-4 en su etapa primaria de brote. Simultáneamente los cromosomas 4 en su alelo p16,1 y el cromosoma 5 en el alelo q34-q35 que contiene a *muscle segment homeobox gene 1 y 2 (MSX-1)* y (*MSX-2*), respectivamente, los cuales guían la formación de los incisivos. La proteína *odd-skipped related transcription factor 2 (OSR-2)* se encarga del desarrollo del paladar y de suprimir la formación supernumeraria dental. Pero si se inactiva OSR-2, la actividad de BMP-4 y MSX1 generan dientes supernumerarios del lado lingual mandibular.¹⁷⁻¹⁹

Bajo esta premisa podemos considerar la etiología genética de Riga-Fede por un fallo en el cromosoma 4, 5 y 14 que interfieren en la odontogénesis, con desarrollo óseo y la formación atípica de dientes supernumerarios, así como la erupción prematura.

Se considera la erupción natal y neonatal de etiología desconocida pero Buchanan y Jenkins en 1997 relacionan la localización anormal del germen dental sobre la cresta ósea, principalmente a causas hereditarias de genes autosómicos dominantes. Se asocia también a estados febriles que promueven una erupción dental acelerada, demostrando actividad osteoblástica en el área de los gérmenes dentales en estado febril. Varela M. en 1999 relacionó los diagnósticos de hipovitaminosis, displasia condroectodérmica, síndrome adenogenital, la ciclopía, síndrome de Pfeiffer tipo 3, síndrome de Pierre Robin y progeria neonatal de Wiedemann Rautenstrauch. Baskar y Lilly (1964) consideran al traumatismo como principal causa de la erupción temprana.^{1,4,8,11,13,14,20,21}

La enfermedad de Riga-Fede puede estar asociada a desórdenes neurológicos, incluyendo el síndrome de

Riley-Day, disfunción autonómica congénita, microcefalia, síndrome de Lesch-Nyhan y síndrome de Tourette.¹⁰

Los órganos dentales natales y neonatales son una patología de carácter benigno que se presenta en cavidad oral con una estructura del esmalte normal pero se muestran displásicos o hipomineralizados. Su color puede variar entre amarillo-café o blanco opaco, pueden ser parte de la dentición temporal o ser supernumerarios. Su morfología es similar a una concha, radiográficamente el órgano dental no presenta raíz, clínicamente la corona se encuentra unida a la encía por fibras colágenas. Las características principales de Riga-Fede es la presencia de una úlcera benigna de apariencia granulomatosa con etiología traumática en el vientre de la lengua aproximadamente de 1 a 2 cm con exudado blanquecino, cubierta por una membrana serosa con tendencia al sangrado espontáneo. No se obtienen datos positivos a la palpación ganglionar cervical. El dolor impide realizar de modo adecuado la lactancia materna del neonato. Si estos dientes se encuentran con un grado de movilidad considerable pueden ser deglutidos por el infante y terminar en aparato digestivo o en vías aéreas.^{1-3,7-11,13,14,21,22}

La media obtenida de los artículos publicados de la última década, genera un resultado de 1:936-1:28, 633 pacientes con una mayor distribución sexual 3:1 con prevalencia por el sexo femenino.^{2,10,11,13,14,20,21,23}

Al estudio microscópico se observa hipomineralización del esmalte, así como dentina irregular y osteodentina en los cuellos dentales, dentina interglobular en las regiones de la corona, el borde incisal puede carecer de esmalte, la vaina de Hertwig y el cemento se encuentran ausentes, tejido pulpar de gran tamaño y muy vascularizado. En la lesión ulcerativa se observa acantosis irregular e hiperplasia pseudoepiteliomatosa, tumefacción endotelial, infiltración linfoplasmocitaria, neutrófilos, eosinófilos del subgrupo 1b e histiocitos, en algunos casos existe proliferación de linfocitos T CD30.^{§,1,3,4,9,13}

El diagnóstico diferencial debe iniciar con distinguir si el órgano dental pertenece a la dentición temporal o si nos encontramos ante un diente supernumerario. Debe

[‡] La proteína morfogenética ósea 4 (BMP4) es una proteína que en los humanos está codificada por el gen BMP4, localizado en el cromosoma 14q22-q23. BMP4 pertenece a la familia de proteínas morfogenéticas óseas que a su vez forma parte de la superfamilia del factor de crecimiento transformante beta.

[§] CD30 es también conocido como miembro 8 de la superfamilia del receptor del factor de necrosis tumoral (TNFRSF8), es una proteína de membrana celular de la familia del receptor del factor de necrosis tumoral y un marcador tumoral.

ser acompañado de un estudio de gabinete. Las entidades patológicas a considerar son: nódulos de Bohn, perlas de Epstein y quiste de la lámina dental. Debemos considerar si no forma parte de un síndrome más complejo como la displasia condroectodérmica, Jadassohn-Lewandowsky, síndrome de Hallermann-Streiff, disostosis craneofacial, esteatocistoma múltiple, síndrome de Sotos, Wiedemann-Rautenstrauch, Meckel-Gruber y Pierre Robin. Existen patologías que deben ser descartadas como: carcinoma espinocelular, sífilis, úlcera traumática, tuberculosis, histoplasmosis.^{1,4,8,13,23}

El tratamiento consiste en realizar remodelación dental anatómica por desgastes selectivos de los bordes incisales cortantes o realizar integración de material restaurativo en bordes incisales. Si el órgano dental pertenece a la dentición temporal se recomienda la aplicación de fluoruro de sodio al 0.02%. Únicamente se realiza la exéresis del órgano dental si presenta al menos uno de los cuatro criterios siguientes: 1. Gran movilidad, 2. Complicación a la succión, 3. Interferencia a la lactancia, 4. Diente supernumerario. Se sugiere realizar procedimientos invasivos mínimo 10 días después del nacimiento para permitir la formación de vitamina K, en caso de ser urgente la extracción antes de los 10 días de vida se tendrá que infiltrar vía intramuscular vitamina K 0.5-1.0 mg. En 2006 y 2011 la FDA realizó un comunicado para evitar el uso de anestésicos tópicos con benzocaína al 20%, se ha demostrado que produce cianosis por metahemoglobinemia en pacientes pediátricos. Es recomendable realizar profilaxis en la úlcera lingual con agua oxigenada.^{1,3,8,9,11-13,20,22,23}

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de siete meses de edad, es referido al Departamento de Cirugía Maxilofacial del Hospital Infantil de Morelia para su valoración al manifestar úlcera lingual de origen traumático.

Sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual.

El tutor legal refiere un incremento de volumen en región sublingual de cinco meses de evolución, de igual manera refiere que resulta doloroso realizar el proceso de alimentación al lactante por el contacto entre los órganos dentales 71 y 81 con el pezón.

A la exploración intraoral se observan órganos dentales neonatales 71 y 81, sin datos positivos a la movilidad, tumor sublingual de 12 mm de diámetro de bordes irregulares con centro necrótico sin exudado activo. Como se observa en la *figura 1*. Se determina diagnóstico de enfermedad de Riga-Fede.

Se programa tiempo quirúrgico para realizar remoción quirúrgica y biopsia excisional con remodelación anatómica de bordes incisales de los órganos 71 y 81. Bajo anestesia general y local se realiza biopsia excisional y reconstrucción con Vicryl 4-0 como se observa en las *figuras 2 y 3*, remodelación de bordes incisales utilizando composite y fresado selectivo como se observa en la *figura 4*.

Se presenta a valoración postoperatoria de 10 días de evolución, se observa lecho quirúrgico sublingual queratinizado sin datos de sangrado en segunda etapa de cicatrización. Como se aprecia en la *figura 5*. El tutor



Figura 1. Lesión tumoral sublingual de 12 mm con bordes irregulares y centro necrótico, 1/3 de la corona clínica de los órganos dentales neonatales 71 y 81.



Figura 2. Bajo anestesia general y local se realiza remoción quirúrgica de tumor sublingual para realizar biopsia excisional.

legal refiere no haber realizado estudios histopatológicos por razones económicas.

DISCUSIÓN

En el 2002 Boneck y cols. realizaron un estudio en Curitiba, Brasil con 183 bebés de 0-36 meses, obteniendo que los dientes neonatales se presentan en 36.4%. En 2004, Minghui L en el Hospital Chang Gung en Taipéi, Taiwán, realizó un estudio con 474 recién nacidos, resultando en 1% dientes neonatales, 10% a causa de dientes supernumerarios.¹

El porcentaje de órganos dentales presentes en la entidad patológica son: incisivos centrales inferiores 85%, incisivos centrales superiores 11%, caninos y molares inferiores 3%, caninos y molares maxilares 1%.^{11,13,20}

Nicole Chicurel en 2016 indica en la Ciudad de México un parámetro de 1:716-1:130,000.¹¹

Claudia Fierro (2010) en Chile observó 18,155 recién nacidos indicando la media de 1:2,000-1:3,500.¹³

Miguel Perea (2013) en Perú indica la media de 1:700-1:30,000.²³

Mónica Magaña (2014) en la Ciudad de México estima 1:1,000-1:30,000.⁸

Luiz Evaristo (2015) estima 1:200-1:3,500.²¹

Pratej Kiran (2017) realiza un estimado de 1:200-1:3,500.¹⁴

A Alahmari (2017) indica la media de 1:2,000-1:3,000.²

Roberto Rodríguez 2014 en Minatitlán, Veracruz indicó que la frecuencia de dientes neonatales en recién nacidos es del 2.5% en un rango de 1:6,000-1:800.¹⁰

Con la información adquirida de los estudios anteriores se determina una media literaria de 1:936-1:28,633 pacientes con una mayor distribución sexual 3:1 con prevalencia por el sexo femenino. En el Hospital Infantil de Morelia se registra la consulta anual en el Servicio de Odontopediatría de 10,086 pacientes, de los cuales 531 pacientes corresponden al departamento de cirugía maxilofacial, lo que establece una relación de 1:18.994 pacientes. Los diagnósticos establecidos como enfermedad de Riga-Fede establecen un rango de 1:720 pacientes en relación con la consulta general, lo que constituye un parámetro de 1:28 pacientes en el Departamento de Cirugía Maxilofacial, con una relación de género 2:1 con prevalencia al género masculino.²⁴



Figura 4. Se realiza desgaste selectivo y remodelación anatómica utilizando composites en los órganos 71 y 81.



Figura 3. Reconstrucción sublingual utilizando Vicryl 4-0, se puede apreciar la reconstrucción de la corona clínica de los órganos 71 y 81.



Figura 5. Se presenta paciente a valoración donde se aprecia lecho quirúrgico sublingual queratinizado en segunda etapa de cicatrización, sin incidentes postoperatorios.

CONCLUSIÓN

La erupción prematura de los órganos dentales es un trastorno que se debe considerar como una entidad patológica de etiología autosómica, las alteraciones en la erupción dental se deben a una variación en los cromosomas 4, 5 y 14.

Debemos trabajar de manera interdisciplinaria entre los médicos y odontólogos con la finalidad de ofrecer al paciente un tratamiento precoz y directo para evitar trastornos secundarios a la patología inicial. Sumado a esto, es de vital importancia establecer un diagnóstico diferencial que nos permita determinar si el tratamiento debe ser conservador o invasivo ante los dientes natales y neonatales. Así mismo se debe seguir las recomendaciones literarias para evitar acontecimientos indeseados respecto al uso de anestésicos tópicos en menores de edad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Elias PD, Elias DMC. Dientes neonatales o natales: enfermedad de Riga Fede. *Rev Vis Dent* [Internet]. 2011. Disponible en: <https://www.portalodontologos.net/29-odontologia/historia/157-dientes-neonatales-o-natales-enfermedad-de-riga-fede.html>
2. Alahmari A, Alahmari AS. Management of Riga-Fede disease: a case report. *Dentistry*. 2017; 7: 413.
3. Sachdeva SK, Vengal M. Riga-Fede disease: a rare case of traumatic sublingual ulceration. *J Clin Neonatol*. 2015; 4 (1): 62-63.
4. Bencini AC, Bencini CA, Strada V, Florencia-Soldavini M, Bruno GM, Cordeu MF et al. Úlcera eosinófila de la mucosa oral. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac*. 2009; 31 (4): 257-263.
5. Diccionario de Epónimos. Disponible en: <http://dicci-eponimos.blogspot.mx/2009/12/riga-antonio.html>
6. Farmetani Italo. 2009, Communications Web, Agency Firenze 2009. Disponible en: <http://www.italofarmetani.it/pagine/Campania.html>
7. van der Meij EH, de Vries TW, Eggink HF, de Visscher JG. Traumatic lingual ulceration in a newborn: Riga-Fede disease. *Ital J Pediatr*. 2012; 38: 20.
8. Magaña-Pérez M, Robles-Andrade MS, Guerrero-Sierra C. Alteraciones bucales del recién nacido. *Rev ADM*. 2014; 71 (3): 115-119.
9. Guzmán A, Mendoza G. Dientes natales y enfermedad de Riga-Fede. Universidad Autónoma del Paraguay. *Dermatol Pediatr Lat*. 2005; 3 (2): 152-157.
10. Rodríguez-Silva R, Rodríguez-García R. Enfermedad de Riga-Fede y dientes neonatales. *Rev Cient Cienc Méd*. 2014; 17 (1): 51-51.
11. Chicurel-Rafael N, Guerrero-Sierra C, Robles-Andrade MS. Manejo de los dientes natales y neonatales. Reporte de dos casos. *Rev ADM*. 2016; 73 (2): 92-95.
12. Elías-Podestá MC, Arellano-Sacramento C. Tratamiento de úlcera de Riga-Fede en un bebé con antecedente reacción adversa por uso de benzocaína. *Odontología para bebés. Dental Tribune Hispanic and Latin America* 2013, Julio, 4-6.
13. Fierro-Monti C, Bravo-Rivera L, Torres-Chianale F, Álvarez-Helle C, Pérez-Flores MA. Dientes natales, revisión bibliográfica y caso clínico. *Int J Odontostomat*. 2010; 4 (2): 105-110.
14. Kanumuri PK. Riga Fede disease. *J Neonatal Surg*. 2017; 6 (1): 20.
15. Suárez-Hernández M, Pausa-Carmenate M, Valdés-Álvarez R. Diente natal. *Rev Cubana Estomatol. Rev Cubana Estomatol*. 2014; 51 (4): 430-434.
16. Zhu J, King D. Natal and neonatal teeth. *ASDC J Dent Child*. 1995; 62 (2): 123-128.
17. Carlson BM. Embriología humana y biología del desarrollo. 5a edición. Elsevier; 2014. pp. 310-312.
18. Bolaños A, Berdal A, Lezot F, Hotton D. Cartografía de la expresión del gen *msx2* en el ratón. Análisis de las alteraciones relacionadas con la invalidación del gen *msx2*. *ODOUS científica*. 2008; 9 (2): 7-26.
19. Ros-Alsina J. Agenèsies Dentàries Familiars I El Seu Vincle Amb Les Alteracions Sistèmiques. *Facultat d'Odontologia Treball Final de Grau, Universitat de Barcelona*. Jul 8, 2016.
20. Angulo-Espinoza MA, de la Teja-Ángeles E, Duran-Gutiérrez A. El diagnóstico del pediatra ante la patología bucal benigna del recién nacido. *Acta Pediatr Mex*. 2013; 34 (4): 196-204.
21. Volpato LE, Simões CA, Simões F, Nespolo PA, Borges ÁH. Riga-fede disease associated with natal teeth: two different approaches in the same case. *Case Rep Dent*. 2015; 2015: 234961.
22. del Alcázar-Viladomiu E, Vicente-Villa MA, González-Enseñat MA. Úlcera lingual en un lactante de 7 meses. *Actas Dermosifilogr*. 2013; 104 (7): 541-644.
23. Perea-Paz M, Vargas-Travaglini Y. Dientes natales: reporte de caso y revisión de literatura. *Odontol Pediatr*. 2013; 12 (19): 69-75.
24. González-Cruz E. Principales patologías que se atienden en el servicio de cirugía maxilofacial del Hospital Infantil de Morelia "Eva Sámano de López Mateos" en el periodo 2015-2016, *Memorias Jornadas* 2016.

Correspondencia:

Cristóbal Landa Román

E-mail: clr_31@hotmail.com

www.medigraphic.org.mx