





Reporte de caso

Cese en el desarrollo radicular. Secuelas orales del Síndrome de Stevens-Johnson: Reporte de un caso

Cesse no desenvolvimento radicular. Sequelas orais da síndrome de Stevens-Johnson: relato de caso

Cease in root development. Oral sequelae of Stevens-Johnson Syndrome: A case report

José Antonio Seañez-Prieto¹ , Hilda Ceballos-Hernandez² , Manuel Restrepo³ ,
Anna Paulina Lomeli-De La O⁴ 

1. Especialista en Estomatología Pediátrica, Universidad Nacional Autónoma de México, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México.
2. Especialista en Odontopediatría, Médico Adscrito Servicio de Estomatología Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México.
3. Especialista, Magíster y Doctor en Odontopediatría. Profesor, Facultad de Odontología. Universidad CES. Medellín, Colombia.
4. Odontólogo, Residente de Segundo Año de la Especialidad en Estomatología Pediátrica Universidad Nacional Autónoma de México, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México.

Fecha correspondencia:

Recibido: abril de 2020.

Aceptado: diciembre de 2020.

Forma de citar:

Seañez-Prieto JA, Ceballos-Hernandez H, Restrepo M, Lomeli-De La O AP. Cese en el desarrollo radicular. Secuelas orales del Síndrome de Stevens-Johnson: Reporte de un caso. Rev. CES Odont 2021; 34(1): 100-107.

Open access

© Derecho de autor

Licencia creative commons

Ética de publicaciones

Revisión por pares

Gestión por Open Journal System

DOI: [http://dx.doi.org/10.21615/](http://dx.doi.org/10.21615/cesodon.34.1.9)

cesodon.34.1.9

ISSN 0120-971X

e-ISSN 2215-9185

Resumen

El Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET) son enfermedades que se encuentran dentro del espectro de las reacciones adversas cutáneas severas. Estas enfermedades comprometen cavidad oral entre el 25% y 50% de los casos. Se presenta el caso de un paciente de 10 años de edad que sufrió un ataque agudo de SSJ a la edad de 6 años. Con implicación de la cavidad oral debido a las secuelas que presenta mucosa oral, raíces cortas y poco desarrolladas en todos los órganos dentario sin otra causa atribuible en su historial médico, diferente al SSJ. La edad a la que se presentó la enfermedad y el estadio de desarrollo dental señalan como causa probable el ataque agudo de SSJ, lo que permite concluir que durante su curso ocurrió un daño en la vaina epitelial de Hertwig, provocando apoptosis y, en consecuencia, un cese en el desarrollo radicular.

Palabras clave: Síndrome de Stevens Johnson, Arresto en el desarrollo radicular, reacción adversa a fármacos, Vaina Epitelial de Hertwig.

Abstract

Stevens-Johnson Syndrome (SJS) and Toxic Epidermal Necrolysis (TEN) are diseases that are within the spectrum of severe cutaneous adverse reactions. These diseases compromise the oral cavity in 25% to 50% of the cases. We present a case of a 10-year-old patient who suffered an acute attack of SJS at the age of 6 years. In the oral cavity, he presented sequelae in the oral mucosa, delayed root developed in all teeth, with no other cause attributable in its medical history, different to the SJS. The age at which the disease occurred and the stage of dental development point to that the acute SJS as a probable cause, which allows us to conclude that damage

occurred in the Hertwig epithelial sheath during its course, causing apoptosis and, consequently, a cessation in root development.

Keywords: Stevens-Johnson Syndrome, Root development arrest, adverse drug reaction, Hertwig Epithelial Sheat.

Resumo

A síndrome de Stevens-Johnson (SJS) e a Necrólise Epidérmica Tóxica (NET) são doenças que estão dentro do espectro de reações adversas cutâneas graves. Essas doenças comprometem a cavidade oral em 25% a 50% dos casos. É apresentado um caso de um paciente de 10 anos de idade que sofreu um ataque agudo de SJS aos 6 anos de idade. Na cavidade oral, apresentava sequelas na mucosa oral, raízes curtas e pouco desenvolvidas em todos os dentes, sem outra causa atribuível no seu histórico médico, diferente da SJS. A idade em que a doença ocorreu e o estágio do desenvolvimento dentário apontam o ataque agudo da SJS como causa provável, o que permite concluir que o dano ocorreu na bainha epitelial de Hertwig durante o seu curso, causando apoptose e, conseqüentemente, cesse no desenvolvimento radicular.

Palavras chave: Síndrome de Stevens Johnson, Cesse no desenvolvimento radicular, reação adversa a medicamentos, bainha epitelial de Hertwig.

Introducción

El Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET) son enfermedades que se encuentran dentro del espectro de las reacciones adversas cutáneas severas. Estas son potencialmente mortales ya que causan una necrosis extensa que afecta epidermis, membranas mucosas y se acompañan de ataque afectación del estado de salud general. Cuando afecta al 10% de la superficie epidérmica se denomina SSJ y cuando supera el 30%, se denomina NET (1-4).

La etiología del SSJ y la NET ha sido asociada al uso de fármacos e infecciones. Sin embargo, en algunos casos, el historial médico presenta gran variedad de estos, siendo difícil determinar la causa de la reacción adversa (2).

En la etapa temprana de SSJ, los síntomas clínicos son similares a los de un resfriado común. A medida que pasa el tiempo, pueden detectarse lesiones similares a ampollas en los ojos, cavidad oral, esófago, mucosa de los órganos genitales e incluso, en los órganos internos (4-6).

Nazif y Ranalli afirman que los pacientes con SSJ presentan dificultades en la masticación y la deglución debido a la existencia de lesiones en tejidos blandos de la cavidad oral. Asimismo, De Man mostró por primera vez en 1979 que estos pacientes pueden presentar anomalías en el desarrollo radicular, característica que ha sido poco reportada en la literatura científica. De esa manera, por lo que el objetivo de este caso es reportar los hallazgos encontrados radiográficamente en el desarrollo de las raíces dentarias de un niño afectado por el SSJ (7,8).

Descripción del caso

Paciente de sexo masculino de 10 años, 1 mes de edad con diagnóstico de Síndrome de Stevens Johnson (SSJ) secundario a uso de sulfonamidas, con bronquiectasias y perforación corneal (marzo de 2016). En los antecedentes médicos fue verificado

que el paciente estuvo en Unidad de Terapia Intensiva, por lo que es evidente la expresión de la enfermedad.

Ingresa al Instituto Nacional de Pediatría (Ciudad de México, México) en noviembre de 2019 con diagnóstico de perforación corneal paracentral inferior, atalemia y protrusión iridiana cubriendo el defecto corneal, con presencia de membrana inflamatoria peripupilar alrededor de la lesión y zona de lisis. Como parte del manejo integral del paciente, el servicio de inmunología solicitó valoración estomatológica, previo al inicio del tratamiento inmunosupresor.

Al examen físico se encuentra tipo de cara mesoprosopo, tercio medio levemente aumentado e hipoplásico y quintos asimétricos (Figura 1).



Figura 1. Foto de frente (A) Foto de perfil (B).

Como hallazgo relevante presenta anoniquia en el pulgar derecho (Figura 2). Al examen intraoral presenta lengua depapilada, inflamación gingival generalizada, sinequia cicatrizal a nivel de frenillo de labio superior (Figura 3), acúmulo de biofilm sobre las superficies dentales, restauraciones atípicas y lesiones de caries dental, en dientes deciduos y permanentes (Figura 4). Radiográficamente presenta cese del desarrollo radicular y cierre apical de todos los órganos dentarios (Figura 5). Como parte de la atención médica y estomatológica se solicitaron exámenes de laboratorio (biometría hemática y tiempos de coagulación), los cuales estaban dentro de los parámetros normales.



Figura 2. Anoniquia Cicatrizal de pulgar derecho.



Figura 3. Sinequia Cicatrizal que involucra mucosa labial superior y encía adherida a nivel del diente 11 y 21.



Figura 4. Fotografías intraorales del estado clínico inicial. Oclusal superior (A). Frontal (B). Oclusal inferior (C).



Figura 5. Radiografía panorámica donde se observa un cese en el desarrollo radicular y cierre apical de los dientes que se encuentran en estadio según Nolla 5 (18,24,25,28,34,35,38,44,45,48), estadio 6 (15,14) Nolla 7 (11,12,21,22,13,23,33,43). Estadio 8 (16,26,36,46, 41, 42, 31, 32).

El plan de tratamiento (fase de inicial) incluyó profilaxis dental, restauraciones terapéuticas temporales y exodoncias de los órganos dentarios 36, 53, 64, 75, 74, 83, 84 y 85. (Figura 6). El paciente y la madre fueron instruidos con respecto a la dieta, cepillado dental y uso de pasta con fluoruro. Luego del manejo estomatológico, el paciente fue remitido al servicio de Inmunología, para iniciar su tratamiento con inmunosupresores oftalmología y neumología donde fue medicado con Hidroxicloroquina, Prednisona y terapia respiratoria con Salbutamol para seguimiento por patología de base.



Figura 6. Fotografías intraorales del estado después del tratamiento de urgencia. Oclusal superior (A). Frontal (B). Oclusal inferior (C).

Discusión

El SSJ y Necrólisis Epidérmica Tóxica están asociados a medicamentos como alopurinol, agentes anticonvulsivos, sulfonamidas, antiinflamatorios no esteroideos, lamotrigina, y nevirapina. Otros estudios han sugerido que la penicilina también puede desencadenar el SSJ. En este caso, estuvo asociado al uso de sulfamidas especialmente Cotrimoxazol (Trimetoprima/ Sulfametoxazol), catalogado como medicamento de alto riesgo a desarrollar SSJ (6, 9).

Los primeros signos del SSJ son fiebre, malestar general y ulceraciones dolorosas en la mucosa (principalmente lesiones orales). Estas pueden progresar a lesiones cutáneas, genitales, gastrointestinales y conjuntivales, las cuales pueden afectar hasta el 90% de los pacientes con SSJ (10,11).

En cavidad oral también se ha reportado ardor en la región edema, eritema en labios y mucosa bucal, xerostomía, lesiones ampollosas y úlceras dolorosas con fondo necrótico que afectan principalmente mucosa labial y palatina en el borde bermellón y lengua (11,12).

Debido a las secuelas presentadas en nuestro paciente, podemos especular que durante el curso del SSJ presentó ulceraciones en mucosa labial, encía adherida, lengua y xerostomía, ya que se observó algunas secuelas, como lengua depapilada y sinequias cicatrízal de mucosa labial a mucosa masticatoria (13).

Un hallazgo radiográfico importante en este caso clínico el cese del desarrollo radicular en dentición permanente. Por las características presentadas, esto sucedió probablemente entre los 6 y 7 años de edad ya que según la clasificación de Nolla el cese en el desarrollo radicular, coincide con el ataque agudo del SSJ. Raramente se han reportado casos con alteración en el desarrollo radicular. Inclusive, Sangwan A. et. al sugieren que el acortamiento generalizado de las raíces es bastante infrecuente. Se ha sugerido que las anomalías radiculares pueden estar asociadas a talasemia, hipotiroidismo, hipocalcemia, displasia dental, dentinogénesis imperfecta, trauma, movimientos ortodónticos y procesos infecciosos. En los casos de SSJ puede haber necrosis de las células epidérmicas, en casos más severos puede ocurrir necrosis de toda la epidermis y una destrucción de las células epiteliales que constituyen la vaina radicular epitelial de Hertwig, que determinan el número, tamaño y forma de las raíces por la subdivisión de la capa radicular en uno, dos o tres compartimentos, lo cual limita su desarrollo y produce una apoptosis, y en consecuencia una afectación en el desarrollo radicular y cierre apical (13).

Los pacientes que reciben terapia con esteroides tienen una respuesta alterada a la infección y cicatrización de heridas, por lo tanto, es necesario que antes del inicio de la terapia con esteroides e inmunosupresores, se realice una evaluación oral. Esta debe incluir una revisión clínica de tejidos blandos y duros, e idealmente, complementarla con un examen radiográfico con el objetivo de identificar y tratar posibles focos de infección, para prevenir su posible exacerbación y diseminación (14,15).

Conclusión

En pacientes con SSJ es importante la relación Médico – Estomatólogo para que se instauraren protocolos de prevención y tratamiento de lesiones en cavidad oral una vez establecido el diagnóstico. Se debe tratar la sintomatología y evitar la formación de sinequias cicatrízales ya que si se llegaran a formar podrían afectar la

masticación, deglución, apertura bucal y fonación. Posteriormente se debe realizar la evaluación de la longitud radicular de todos los órganos dentarios en pacientes en crecimiento ya que vez que estas pueden presentar un cese en el desarrollo. En este caso el cese en el desarrollo radicular coincidió con el ataque de SSJ.

Referencias

1. Sargenti Neto S, Barbosa de Paulo LF, Rosa RR, Durighetto AF. Stevens-Johnson syndrome: An oral viewpoint. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, febrero de 2013;77(2):284-6.
2. Mockenhaupt M. The current understanding of Stevens Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Expert Rev Clin Immunol*. 2011;7(6):803-15.
3. Paredes P, Robalino M, Acosta E, Bravo. A, Naranjo G. Síndrome de Stevens-Johnson en edad pediátrica. *Revista científica INSPILIP*. 2018; (2),1
4. Song Y, Lee N, Lee S, Jih M, Lim Y, Yoon Y. Stevens Johnson Syndrome: A Case Report. *J KOREAN Acad PEDTATRIC Dent*. 2017;44(4):455-60.
5. Donta Bakoyianni K, Mitsea A, Deodoropoulou-Papadimitriou K. Stevens Johnson syndrome: case presentation. *J Clin Pediatr Dent*. 2003;27(1):71-6.
6. Martínez-Cabriales SA. Actualidades en farmacodermias severas: síndrome de Stevens Johnson (SSJ) y necrólisis epidérmica tóxica (NET). *Gac Médica México*. 2015; 151 (6)
7. Brook U. Stevens Johnson syndrome and abnormal root development: a case report. *Int J Paediatr Dent*.1994;4(2):101-3.
8. Man KD. Abnormal root development, probably due to erythema multiforme (Stevens-Johnson syndrome). *Int J Oral Surg*. 1979;8(5):381-5.
9. Mockenhaupt M. Stevens John syndrome and toxic epidermal necrolysis: clinical patterns, diagnostic considerations, etiology, and therapeutic management. *Semin Cutan Med Surg*. 2014;33(1):10-6.
10. Sangwan A, Saini H, Sangwan P, Dahiya P. Stunted root development: A rare dental complication of Stevens Johnson syndrome. *J Clin Exp Dent*. 2016;0-0.
11. Barea-Jiménez N, Calero J, Molina-Negrón D, López Del-Valle LM. Treatment for oral lesions in pediatric patients with Stevens-Johnson's syndrome: A case report and literature review. *Int J Paediatr Dent*. 2020; ipd.12615.
12. Gaultier F, Rochefort J, Landru M, et al. Severe and Unrecognized Dental Abnormalities After Drug-Induced Epidermal Necrolysis. *Arch Dermatol*. 2009;145(11):1332-1333.
13. Bajaj N, Madan N, Rathnam A. Cessation in root development: Ramifications of Stevens-Johnson syndrome. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2012;30(3):267.

14. Parisi E, Glick M. Immune suppression and considerations for dental care. *Dent Clin North Am.* 2003;47(4):709-31.
15. Kalkwarf KL, Hinrichs JE, Shaw DH. Management of the dental patient receiving corticosteroid medications. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1982;54(4):396-400.