

Página del residente

¿Cuál es su diagnóstico?

What would your diagnosis be?

**Alejandro Thomas Santamaría^{a,*}, Laura García Monleón^b, Manel Coll Anglada^a,
Irene Vila Masana^a y Carlos Navarro Vila^c**

^aMédico residente, Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

^bMédico adjunto, Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital La Ribera, Valencia, España.

^cJefe de Servicio, Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

Presentamos el caso de una mujer caucásica de 28 años que acudió al Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital Gregorio Marañón con una tumoración lingual asintomática de crecimiento progresivo en los últimos 2 meses. El examen físico mostraba una tumoración en la zona ventral de la hemilengua derecha de aproximadamente 15 mm de diámetro. A la palpación se mostraba dura, redondeada y de bordes bien delimitados, localizada en el plano submucoso. Como antecedentes de interés cabe destacar un embarazo ectópico 2 años atrás y la aparición de un eritema nudoso en miembros inferiores hacía 4 años. En la radiografía de tórax y la tomografía computarizada se observó un infiltrado parahiliar bilateral y adenopatías gruesas hiliares bilaterales. Los datos de laboratorio eran normales excepto por una elevación de la enzima de conversión de la angiotensina de 99 $\mu\text{g/l}$, (los valores normales de referencia son de menos de 40 $\mu\text{g/l}$, aunque este valor varía con la edad y con el método de laboratorio utilizado) (fig. 1).

Se realizó una biopsia incisional de la tumoración lingual. El examen macroscópico mostraba una lesión carnosa y rojiza. Microscópicamente se observaba un epitelio pavimentoso normal y, en el estroma subyacente, múltiples granulomas no caseificantes, cada uno de ellos formado por un denso conglomerado de células epiteloides acompañadas por células gigantes multinucleadas (figs. 2 y 3).

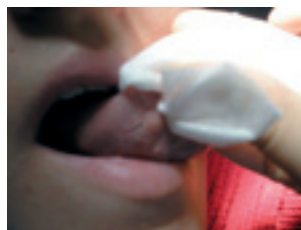


Figura 1 – Fotografía clínica de la lesión en cara ventral derecha. Se observa una tumoración submucosa de aproximadamente 1 cm de diámetro (flecha).

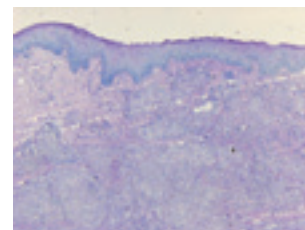


Figura 2 – Espécimen histológico que muestra la presencia de epitelio pavimentoso normal de la lengua y, en el estroma subyacente, múltiples granulomas no caseificantes (tinción de PAS).

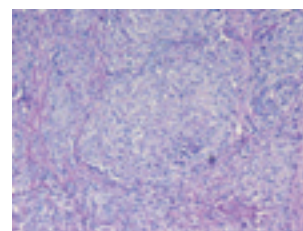
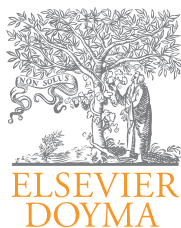


Figura 3 – Visión más cercana de uno de los granulomas no caseosos, formado por un denso conglomerado de células epiteloides acompañadas por células gigantes multinucleadas (tinción de PAS, 160 \times).

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alejthoms@yahoo.es (Alejandro Thomas Santamaría).



Revista Española de
**Cirugía Oral y
 Maxilofacial**

www.elsevier.es/recom



Página del residente

Tumoración lingual en mujer joven

Tumours of the tongue in a young woman

Alejandro Thomas Santamaría^{a,*}, Laura García Monleón^b, Manel Coll Anglada^a,
 Irene Vila Masana^a y Carlos Navarro Vila^c

^aMédico residente, Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

^bMédico adjunto, Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital La Ribera, Valencia, España.

^cJefe de Servicio, Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

Un caso poco habitual: sarcoidosis de localización lingual

La biopsia finalmente fue compatible con sarcoidosis. La paciente fue tratada con corticoterapia oral: el tamaño de la lesión disminuyó a la mitad después de 3 meses de tratamiento, y desapareció por completo a los 6 meses.

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria granulomatosa sistémica de origen desconocido. Su diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos y radiológicos junto con el hallazgo histológico característico de la enfermedad: granulomas epitelioides no necrosantes. Los órganos más frecuentemente afectados son los pulmones, los ganglios linfáticos, los ojos y la piel, y hasta un tercio de los pacientes presentan síntomas de afectación general, como fatiga, pérdida de peso y fiebre¹. Cuando afecta a la cabeza y el cuello, su localización más frecuente es la glándula parótida y los ganglios cervicales del cuello. La implicación de la cavidad oral es extremadamente inhabitual².

Discusión

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria sistémica descrita por primera vez por Jonathan Hutchinson en 1875, que le dio el nombre de "enfermedad de Mortimer" en honor al primer paciente que atendió con esta patología.

Suele afectar a individuos de entre 20 y 40 años de edad, y su prevalencia es mayor entre afroamericanos y escandinavos. Existe una ligera predominancia en el sexo femenino³.

La etiología permanece desconocida. En la literatura se han propuesto diferentes causas pero sin que se haya podido confirmar ninguna de ellas^{4,5}. Como factores etiológicos se ha pensado en el polvo de la madera, insecticidas, polen, moho, microorganismos (micobacterias, *Propionibacterium*, virus de Epstein-Barr, virus del herpes humano 8). Se cree que tras entrar en contacto con un antígeno, hasta ahora desconocido, los macrófagos y las células dendríticas lo presentan a los linfocitos T helper que se estimulan liderando el desarrollo de una reacción inflamatoria crónica granulomatosa. Se ha visto que existe una predisposición genética a desarrollar la enfermedad en individuos que poseen HLA A1, -B8 y A-DR3⁶.

Cuando afecta a la cabeza y el cuello su localización más frecuente es la glándula parótida y los ganglios linfáticos cervicales, pudiendo también presentarse en el maxilar y la mandíbula. De hecho, algunos investigadores sugieren la realización de una biopsia de glándulas salivales menores para realizar el diagnóstico y diferenciar una sarcoidosis de afectación glandular del síndrome de Sjögren⁷.

La afectación oral es poco común, y se han encontrado menos de 100 casos en la literatura inglesa⁵. La afectación del tejido blando oral sigue el siguiente orden en frecuencia: mucosa yugal, encía, labios, suelo de la boca, lengua y paladar.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alejthoms@yahoo.es (Alejandro Thomas Santamaría).

Aunque éstas sean las localizaciones más frecuentes, la enfermedad puede afectar a cualquier zona de la cavidad oral e incluso a varias zonas de forma concomitante.

Las lesiones orales son en el 35% de los casos la primera manifestación de la enfermedad⁵, por lo que es muy importante realizar un correcto diagnóstico para proceder al diagnóstico precoz de esta enfermedad de carácter sistémico.

Respecto a la clínica intraoral, las lesiones han sido clásicamente descritas como nódulos o pápulas bien delimitadas, blandas, de color violáceo o rojo-marrón que ocasionalmente muestran signos de ulceración. Cuando esta enfermedad se manifiesta como una lesión ulcerada hay que considerar el diagnóstico diferencial con el carcinoma epidermoide lingual, el liquen plano erosivo y el penfigoide. Otras enfermedades que deben considerarse en el diagnóstico diferencial son: tuberculosis, granulomatosis de Wegener, enfermedad de Crohn, reacciones granulomatosas a cuerpo extraño, actinomicosis, histoplasmosis y, en áreas endémicas como Brasil, paracoccidioidomicosis.

El diagnóstico de sarcoidosis se basa en una clínica compatible y una biopsia incisional que muestre granulomas epiteloides no caseificantes. Aunque existen otras enfermedades —entre ellas las infecciones por micobacterias u hongos— que también pueden producir granulomas no caseosos, el diagnóstico histológico hay que hacerlo por exclusión. Otros datos que apoyan el diagnóstico son: valores elevados en sangre de calcio y enzima de conversión de la angiotensina, una radiografía torácica que muestre adenopatías hiliares bilaterales y el test de Kveim, que consiste en una reacción de hipersensibilidad positiva a un antígeno extraído de tejido esplénico con sarcoidosis y posteriormente inoculado en la piel del sujeto. Actualmente está en desuso por su potencial riesgo de provocar enfermedades priónicas^{8,9}.

El tratamiento puede ser expectante, quirúrgico o médico. La enfermedad remite espontáneamente en un importante porcentaje de casos (60%)⁹. Cuando provoca síntomas relevantes suele tratarse con corticoides a altas dosis (prednisona, 1 mg/kg durante 4-6 semanas)¹⁰. Aunque se han utilizado varios fármacos inmunosupresores para tratar esta enfermedad, como el metotrexato, su administración se considera de segunda elección. La cirugía se reserva para las lesiones que son resistentes al tratamiento médico.

Conclusión

Aunque la sarcoidosis es una enfermedad sistémica que rara vez afecta a la cavidad oral, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones orales en varias localizaciones, incluida la lengua¹¹⁻¹⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Koike K, Ide K, Shiratsuchi H, Nakashima T, Umezaki T, Komune S. Sarcoidosis of the tongue: a case report. *Auris Nasus Larynx*. 2007;34:131-3.
2. Macleod RI, Snow MH, Hawkesford JE. Sarcoidosis of the tongue—a case report. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 1985;23:243-6.
3. Newman LS, Rose CS, Maier LA. Sarcoidosis. *N Engl J Med*. 1997;336:1224-34.
4. Drake WP, Newman LS. Mycobacterial antigens may be important in sarcoidosis pathogenesis. *Curr Opin Pulm Med*. 2006;12:359-63.
5. Antunes KB, Miranda Aguida MMA, Carvalho SR, Azevedo AL, Tatakis D, Pires FR. Sarcoidosis presenting as gingival erosion in a patient under long-term clinical control. *J Periodontol*. 2008;79:556-61.
6. Suresh L, Radfar L. Oral sarcoidosis: A review of the literature. *Oral Dis*. 2005;11:138-45.
7. Giotaki H, Constantopoulus SH, Papadimitriou CS, Moutsopoulus HM. Labial minor salivary gland biopsy: A highly discriminatory diagnostic method between sarcoidosis and Sjögren syndrome. *Respiration*. 1986;50:102-7.
8. Pila Pérez R, Pila Peláez M, Pila Peláez R, Félix León J. Sarcoidosis de la lengua. A propósito de un caso. *Rev Esp Enferm Dig*. 1991;80:201-3.
9. Dempsey OJ, Paterson EW, Kerr KM, Denison AR. Sarcoidosis. *BMJ*. 2009;339:620-5.
10. Leao JC, Hodgson T, Scully C, Porter S. Review article: Orofacial granulomatosis. *Aliment Pharmacol Ther*. 2004;20:1019-27.
11. Nagata Y, Kanekura T, Kawabata H, Shimomai K, Higashi Y, Setoyama M, et al. A case of sarcoidosis involving the tongue. *J Dermatol*. 1999;26:666-70.
12. Bachmeyer C, Callot V, Charoud A, Laurette F. Nodule of the tongue revealing sarcoidosis. *Presse Med*. 2000;29:1459-60.
13. Serrat Soto A, Lobo Valentín P, Redondo González LM, Sanz Santa Cruz C, Verrier Hernández A. Oral sarcoidosis with tongue involvement. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1997;83:668-71.
14. Blinder D, Yahatom R, Taicher S. Oral manifestations of sarcoidosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1997;83:458-61.