

Lesiones específicas (granulomatosas) de sarcoidosis en mucosa oral. A propósito de dos casos

Joaquim Marcoval ¹, Joan Mañá ²

¹ Servicio de Dermatología, Hospital Universitari de Bellvitge, IDIBELL, Barcelona

² Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitari de Bellvitge, IDIBELL, Barcelona

Correspondencia:

Servicio de Dermatología, Hospital de Bellvitge
C/ Feixa Llarga s/n
Hospitalet de Llobregat, 08907 Barcelona
jmarcoval@bellvitgehospital.cat

Recibido: 27/02/2009

Aceptado: 12/09/2009

Marcoval J, Mañá J. Lesiones específicas (granulomatosas) de sarcoidosis en mucosa oral. A propósito de dos casos. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2010;15 (Ed. esp.):163-5.

© Medicina Oral S. L. C.I.F. B 96689336 - ISSN 1698-4447

Indexed in:

- Science Citation Index Expanded
- Journal Citation Reports
- Index Medicus, MEDLINE, PubMed
- Excerpta Medica, Embase, SCOPUS.
- Índice Médico Español
- DIALNET
- LATINDEX

Originally cited as: Marcoval J, Mañá J. Specific (granulomatous) lesions of sarcoidosis in oral mucous membrane. Report of two cases. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2010 May 1;15 (3):e456-8.
Full article in ENGLISH:
URL: <http://www.medicinaoral.com/medoralfree01/v15i3/medoralv15i3p456.pdf>

Resumen

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida que suele presentarse con adenopatías hiliares bilaterales, infiltrados pulmonares y lesiones oculares y cutáneas. Las lesiones cutáneas específicas o granulomatosas se producen entre el 9% y 37% de pacientes con sarcoidosis sistémica. Sin embargo, se han descrito pocos pacientes con lesiones específicas de sarcoidosis en la mucosa oral.

Presentamos 2 pacientes con sarcoidosis sistémica que desarrollaron lesiones específicas de sarcoidosis en la mucosa oral. El primer paciente presentó una placa en la lengua de curso crónico asociada a lupus pernicio facial. El segundo paciente presentó una lesión nodular en labio inferior de rápido crecimiento que constituyó el signo de presentación de la enfermedad.

Aunque poco frecuentes, las lesiones orales pueden constituir el primer signo de sarcoidosis sistémica. Por dicho motivo hay que explorar la mucosa oral cuando se sospeche una sarcoidosis y la sarcoidosis sistémica debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de lesiones granulomatosas orales.

Palabras clave: Mucosa oral, piel, sarcoidosis.

Introducción

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida que suele presentarse clínicamente con adenopatías hiliares bilaterales, infiltrados pulmonares y lesiones oculares y cutáneas. El diagnóstico se establece ante un cuadro clínico-radiológico compatible y la demostración histológica de granulomas no caseificantes en uno o más tejidos (1).

Las lesiones cutáneas específicas o granulomatosas se producen entre el 9% y 37% de pacientes con sarcoidosis sistémica (2). Además de ser uno de los órganos afectados con mayor frecuencia por la enfermedad, la piel y la mucosa oral son los órganos más fácilmente asequible para la práctica de una biopsia. La demostración a nivel histológico de la presencia

de granulomas sarcoides en la piel permite evitar procedimientos diagnósticos potencialmente agresivos (3,4).

Sin embargo en la mucosa oral se han descrito pocos pacientes con lesiones específicas de sarcoidosis. Presentamos 2 pacientes con sarcoidosis sistémica que desarrollaron lesiones específicas de sarcoidosis en la mucosa oral, uno de ellos como signo de presentación de la enfermedad.

Casos Clínicos

Caso 1

Paciente mujer de 53 años de edad que presentaba lesiones faciales de 15 años evolución. Entre sus antecedentes patológicos destacaba una pancreatitis en 1986. La paciente presentaba placas de aspecto granulomatoso en la nariz, en

la mejilla y en la ceja izquierdas. La biopsia demostró dermatitis granulomatosa y fue diagnosticada de lupus pernio. Se confirmó sarcoidosis sistémica por la presencia en la radiografía y TC torácicos de adenopatías hiliares bilaterales y mediastínicas. A la exploración de la mucosa oral la paciente presentaba en la punta de la lengua una lesión de crecimiento lento que se había desarrollado al mismo tiempo que las lesiones faciales (Fig. 1). Se trataba de una placa pardo-amarillenta, discretamente infiltrada al tacto, de superficie lisa con desaparición de papilas filiformes y con telangiectasias en superficie. No se detectaron otras afectaciones orgánicas por sarcoidosis. La paciente recibió tratamiento con hidroxiquina por vía oral y las lesiones faciales y de mucosa oral mejoraron temporalmente para reaparecer al retirar el tratamiento. Durante el seguimiento clínico las lesiones han persistido con leves remisiones parciales coincidiendo con las diversas tandas de hidroxiquina.

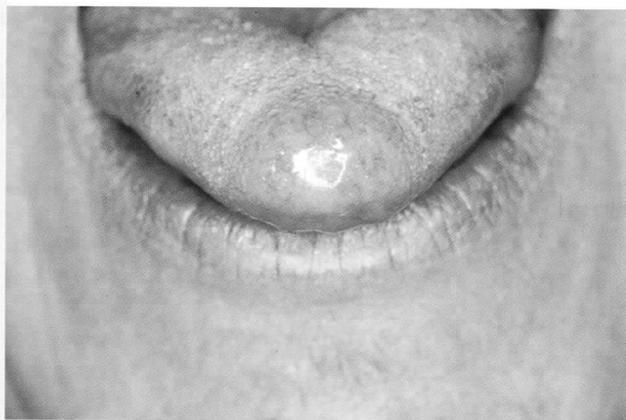


Fig. 1. Caso 1. Placa pardo-amarillenta en punta de lengua de aspecto brillante, con desaparición de papilas filiformes.

Caso 2

Paciente mujer de 66 años de edad, con antecedentes de histerectomía, hipertensión arterial y fibromialgia. Fue remitida al Servicio de Dermatología por presentar una lesión nodular de 3 meses de evolución en el labio inferior (Fig. 2). La lesión estaba bien delimitada, era de tacto elástico y estaba cubierta por semimucosa labial de aspecto normal. La lesión fue biopsiada con la sospecha clínica de lesión neoplasia de posible origen en glándula salival menor. Sin embargo, la biopsia reveló que el nódulo estaba formado por granulomas no necrotizantes de tipo sarcoide. La exploración física detectó en este momento la presencia de lesiones papulosas a nivel de ambas rodillas (Fig. 3) y codo derecho que no habían sido previamente detectadas por la paciente. La paciente no presentaba sintomatología sistémica. La radiografía de tórax demostró imágenes compatibles con adenopatías hiliares bilaterales. No se detectaron otras afectaciones orgánicas de la enfermedad.



Fig. 2. Caso 2. Lesión nodular en el labio inferior.



Fig. 3. Caso 2. Lesiones papulosas en las rodillas.

Discusión

Las lesiones orales son poco frecuentes en la sarcoidosis (5,6). En una reciente revisión se recogen únicamente 68 casos bien documentados de sarcoidosis oral en la literatura de habla inglesa. La edad media de los pacientes fue de 37 años, con una relación mujer/varón de 1.5/1. Veintiún casos corresponden a lesiones a nivel del tejido óseo de los maxilares y 47 pacientes presentaban lesiones en los tejidos blandos de la cavidad oral (6).

En la mayoría de los casos publicados las lesiones de sarcoidosis en mucosa oral son únicas. La localización más frecuente es la mucosa yugal, seguida por las encías, labios, suelo de la boca, lengua y paladar. En muy pocos casos las lesiones afectan a más de una localización (6). Clínicamente, las lesiones suelen consistir en un engrosamiento difuso a nivel submucoso o en una lesión nodular firme al tacto con mucosa suprayacente normal (5). También se han observado pápulas y ulceraciones superficiales (5,7). No se han descrito características específicas de ninguna localización. Las lesiones orales no suelen producir sintomatología y suelen ser descubiertas como engrosamientos de la mucosa de lento

crecimiento (5). Solo se han descrito algunos casos con dolor y sequedad de la lengua (5).

Las manifestaciones orales constituyeron la primera manifestación de sarcoidosis sistémica en 24 de 68 casos recogidos en una revisión (6,7) e incluso en 2 casos las lesiones orales han precedido a formas agudas de sarcoidosis sistémica como el síndrome de Löfgren (8,9).

Se han utilizado diversos tratamientos para las lesiones de sarcoidosis en la mucosa oral. Las lesiones asintomáticas no precisan tratamiento alguno puesto que no es rara la remisión espontánea (5). El tratamiento realizado con mayor frecuencia es la extirpación quirúrgica, que sería el tratamiento de elección para lesiones nodulares únicas que produzcan molestias (5,6). La administración de corticoides por vía oral debería ser considerada únicamente para lesiones dolorosas o progresivas que interfieran con la funcionalidad de la mucosa oral, como dificultad para la ingesta o el habla (5,6).

La primera de nuestras pacientes presentaba una lesión persistente, de curso crónico, en asociación a lesiones de lupus pernicio en la cara. Su coloración pardoamarillenta podía sugerir su naturaleza granulomatosa. Dado que era asintomática no se realizó ningún tratamiento específico. En el caso clínico 2 la lesión nodular estaba recubierta por mucosa labial de aspecto normal, su aspecto clínico no sugería una naturaleza granulomatosa y fue orientada clínicamente como una lesión tumoral. La lesión creció en pocas semanas, remitió en pocos meses tras la biopsia y se asoció a sarcoidosis papulosa de las rodillas. La similitud entre piel y mucosa oral sugiere que puedan observarse en la cavidad oral el equivalente a las distintas formas de lesiones cutáneas específicas de sarcoidosis, desde formas agudas autolimitadas aparecidas al principio de la enfermedad sistémica hasta lesiones crónicas persistentes.

Casos como los descritos en el presente artículo sugieren que en los pacientes con sarcoidosis sistémica es preciso explorar la mucosa oral en busca de lesiones específicas que puedan evitar exploraciones invasivas para diagnosticar la enfermedad. Además, como en el caso clínico 2, las lesiones orales pueden constituir el primer signo de la sarcoidosis sistémica y hay que tener en cuenta a la sarcoidosis sistémica en el diagnóstico diferencial de lesiones granulomatosas orales.

Bibliografía

1. Hunninghake GW, Costabel U, Ando M, Baughman R, Cordier JF, Du Bois R, et al. ATS/ERS/WASOG statement on sarcoidosis. American Thoracic Society/European Respiratory Society/World Association of Sarcoidosis and other Granulomatous Disorders. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 1999;16:149-73.
2. Badrinas F, Morera J, Fité E, Mañá J, Vidal R, Ruiz Manzano J, et al. Sarcoidosis in Catalonia: analysis of 425 cases. *Med Clin (Barc).* 1989;93:81-7.
3. Mañá J, Marcoval J, Graells J, Salazar A, Peyrí J, Pujol R. Cutaneous involvement in sarcoidosis. Relationship to systemic disease. *Arch Dermatol.* 1997;133:882-8.
4. Marcoval J, Moreno A, Mañá J. Papular sarcoidosis of the knees: a clue for the diagnosis of erythema nodosum-associated sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:75-8.

5. Kasamatsu A, Kanazawa H, Watanabe T, Matsuzaki O. Oral sarcoidosis: report of a case and review of literature. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007;65:1256-9.

6. Suresh L, Radfar L. Oral sarcoidosis: a review of literature. *Oral Dis.* 2005;11:138-45.

7. Marie I, Proux A, Levesque H, Bony-Rerolle S, Chenal P. Tongue involvement revealing sarcoidosis. *QJM.* 2008;101:909-11.

8. Jackowski J, Dragisic D, Arnold G, Dirschka T. Primary oral sarcoidosis preceding Löfgren's syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2005;100:183-5.

9. Woodward RT. Löfgren's syndrome. *Br Dent J.* 1983;154:143-4.