



PIEL

FORMACION CONTINUADA EN DERMATOLOGIA

www.elsevier.es/piel



Revisión

Nevus blanco esponjoso

White sponge nevus

Nina A. Richarz* y Julio Bassas-Vila

Servicio de Dermatología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Universitat Autònoma de Barcelona, Badalona, Barcelona, España

Introducción

Las lesiones blanquecinas en la mucosa oral nos obligan a realizar un diagnóstico diferencial muy amplio. En su abordaje inicial existen una serie de lesiones infecciosas, autoinmunes y malignas, que deben ser diferenciadas de otras entidades de carácter benigno, como el liquen plano oral o el *morsicatio buccarum*.

Una entidad menos conocida que se debería considerar en el diagnóstico diferencial de lesiones blanquecinas en la mucosa oral en un paciente joven es el nevus blanco esponjoso (NBE). Inicialmente fue descrito por Cannon en el año 1935, por lo que también es conocido como *Canon's disease*¹. Sin embargo, la primera descripción de esta entidad se la debemos a Hyde en 1909².

Su prevalencia es rara (se estima inferior al 1 de cada 200.000 personas) y parece afectar a ambos sexos por igual, con leve predominio en la raza caucásica^{3,4}. No hay evidencia de que las lesiones de NBE muestren cambios displásicos o que predispongan al desarrollo de cáncer en la cavidad oral.

Etiopatogenia

En la mayoría de los casos descritos en la literatura la enfermedad sigue un patrón de herencia autosómica dominante, aunque también hay casos aislados sin afectación familiar⁵⁻⁷. Ha habido intentos de diferenciar los casos hereditarios de los esporádicos⁸. Los casos esporádicos se

describieron inicialmente como leucoedema, aunque finalmente se ha llegado a la conclusión de que ambas entidades comparten la mayoría de las características clínicas e histopatológicas y presentan una evolución y respuesta a tratamiento similar, por lo que probablemente deberían ser considerados la misma entidad⁹.

Los estudios genéticos, tanto de casos hereditarios como esporádicos, han encontrado mutaciones en los genes de KRT 4 y KRT 13, específicos de la mucosa, por lo que el NBE también se clasifica en el grupo de genodermatosis¹⁰⁻¹³.

Se postula que las mutaciones en los genes de keratina 4 y 13 provocan en la célula una alteración en el citoesqueleto de los queratinocitos con una agrupación anómala de filamentos intermedios en el citoplasma. Se cree que esta distorsión de la estructura celular conlleva a un aumento en la fragilidad de los desmosomas, donde los filamentos intermedios sirven de sostén¹⁴. Debido a la fricción y el daño externo, esta fragilidad en el citoesqueleto epitelial podría desencadenar una alteración en la maduración celular produciendo una hiperproliferación y descamación de las células epiteliales. El NBE únicamente afecta a las mucosas debido, probablemente, a que en el epitelio estratificado no queratinizado los cambios son sobre todo visibles en el estrato espinoso, reflejando la expresión tejida específica de KRT4 y KRT13. Cai et al. indican en su estudio mediante RT-PCR, Western Blot y secuenciación del ARN, que las mutaciones puntuales en KRT13 (332 T>C y 340C>T) provocan cambios de aminoácidos en la traslación de la proteína KRT13, que posiblemente predisponen a su degradación precoz mediada por ubiquitina¹⁵.

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: richarznina@gmail.com, ninaricharz@hotmail.com (N.A. Richarz).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.piel.2016.10.008>

0213-9251/© 2016 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Manifestación clínica

El NBE se manifiesta predominantemente en los epitelios estratificados no queratinizados como la mucosa oral, con predilección para la mucosa yugal, aunque puede llegar a afectar a cualquier zona, incluyendo la lengua y con menor frecuencia otras mucosas, tales como la mucosa nasal, esofágica, rectal y vaginal. El aspecto clínico de las lesiones recuerda a la superficie de una «esponja natural», adquiriendo la mucosa un relieve de aspecto arrugado o plegado manteniendo una consistencia blanda a la palpación.

Las lesiones en mucosa oral se pueden parecer a las lesiones que podemos encontrar en otras enfermedades hereditarias poco frecuentes, como la paquioniquia congénita, la disqueratosis intraepitelial hereditaria benigna, la enfermedad de Darier o la disqueratosis congénita. La presencia de otras manifestaciones cutáneas, ungueales u oculares puede ayudar a diferenciar los cuadros clínicos.

La mayoría de los casos de NBE son asintomáticos por lo que suelen pasar desapercibidos.

Confirmación diagnóstica

La histopatología nos ayudará a confirmar la sospecha clínica y descartar malignidad en los casos dudosos. Los hallazgos histopatológicos, sin embargo, no son patognomónicos. Podemos observar un epitelio acantósico con hiperqueratosis y para/ortoqueratosis en las capas superficiales, además de edema intercelular y vacuolización en los estratos suprabasales. Algunos queratinocitos pueden presentar una condensación eosinofílica perinuclear, la cual parece estar producida por la fusión anormal de los filamentos intermedios en el citoplasma de los queratinocitos (fig. 1).

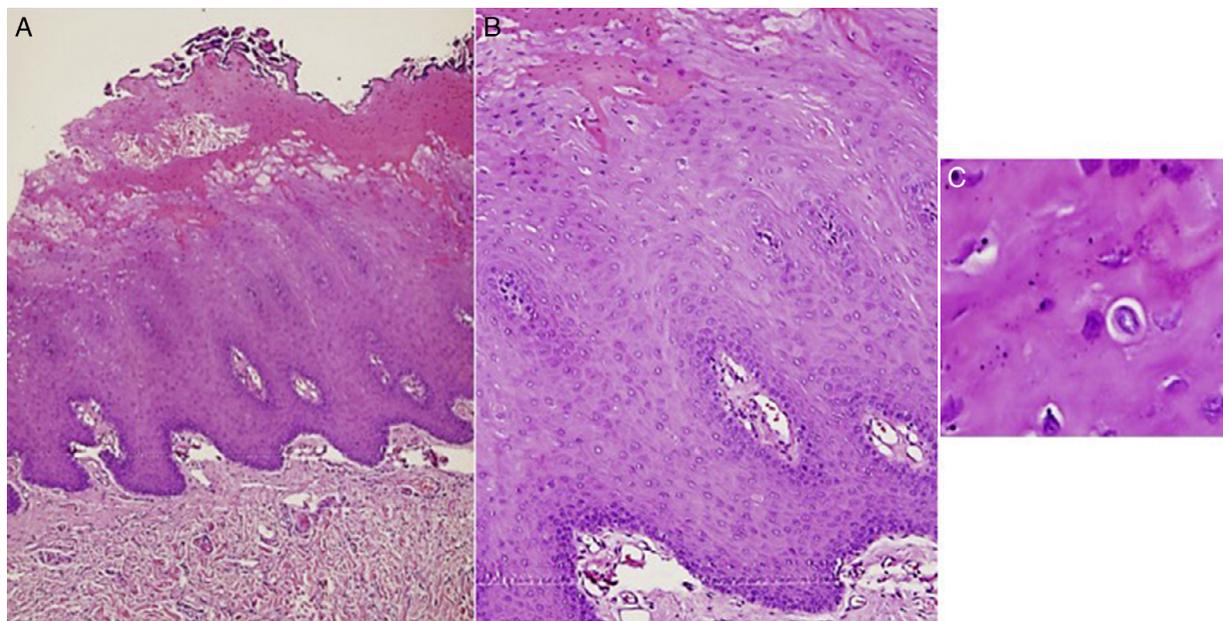


Figura 1 – A y B) Epitelio acantósico con hiperqueratosis y para/ortoqueratosis en las capas superficiales además de edema intercelular y vacuolización en estratos suprabasales. C) Condensación perinuclear típica.

Existe la posibilidad de realizar un estudio genético de los genes de KRT 4 y KRT 13 mediante secuenciación directa o análisis de delección y duplicación para buscar las mutaciones descritas. En casos no hereditarios de NBE el estudio de las mutaciones más frecuentes puede ayudar a confirmar el diagnóstico. La determinación de la mutación en una familia de casos hereditarios puede tener interés científico. No obstante, se han descrito casos de NBE sin la presencia de las mutaciones descritas, lo que sugiere la implicación de mutaciones todavía no detectadas con los test convencionales y por lo que la ausencia no es excluyente del diagnóstico¹².

Tratamiento

Las lesiones de NBE resultan asintomáticas y la mayoría de los pacientes no presentan dolor; de todos modos muchos pacientes consultan por alteración en la textura de la mucosa y por razones estéticas. Al ser una entidad benigna, muchos autores prefieren no realizar tratamiento una vez que el diagnóstico está confirmado. Hasta el día de hoy no existe un protocolo estandarizado de tratamiento.

La resección quirúrgica de las lesiones es una opción terapéutica menos conocida y más radical y fue descrita por Dufrasne et al. en un paciente con lesiones de NBE sin recidiva 2 años después del tratamiento¹⁶. Otra opción terapéutica en nuestra opinión son las técnicas de láser o IPL, que han demostrado su utilidad en el tratamiento de otros tipos de lesiones blanquecinas en mucosa oral¹⁷.

Hay casos descritos en la literatura con buena respuesta utilizando tratamientos farmacológico tópicos o sistémicos, por lo que debería ser la primera opción terapéutica antes de recurrir a la cirugía. Satriano et al. describieron buena respuesta terapéutica a enjuagues con clorhexidina al 0,12%¹⁸. Otros casos responden a tratamiento antibiótico

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5650126>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5650126>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)