

Educación Médica Haga su Diagnóstico



Caso 4 Septiembre 2018

Autores: Cecilia Martino, Roberta Calvano, Florencia Scacchi,
Paula Boggio, Ana Carbajosa, Ana Giachetti

Sección Dermatología Infantil, Departamento de Pediatría, Hospital Italiano
de Buenos Aires.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino y 6 meses de vida, sin antecedentes patológicos de relevancia, que consultó por una lesión en la cara ventral de la lengua de un mes de evolución. El paciente presentaba adecuado desarrollo ponderoestatural y neurológico. Observamos una úlcera redondeada cubierta por material fibrinoide, que le otorgaba un aspecto exofítico vegetante, sin otros síntomas asociados. La lesión se ubicaba en la zona medial de la cara ventral de la lengua, en contac-

to directo con los incisivos inferiores centrales que habían erupcionado a los 3 meses de vida (Figura 1). Se realizó tratamiento quirúrgico de la misma. El estudio histopatológico mostró un epitelio pavimentoso con acantosis y papilomatosis, sectores con ulceración e inflamación aguda y a nivel del corion un abundante infiltrado inflamatorio mixto con frecuentes eosinófilos. El tejido conectivo era laxo y se observaron abundantes vasos sanguíneos de neoformación.



Figura 1. Úlcera vegetante en cara ventral de la lengua.

Diagnóstico: Úlcera de Riga Fede

Comentario

En el caso presentado, una vez confirmado el diagnóstico -en base al correlato clínico-patológico-, se indicó el pulido de las piezas dentarias implicadas. El paciente evolucionó sin recurrencia de la lesión.

La úlcera de Riga Fede es una enfermedad benigna e infrecuente que afecta la mucosa de la lengua, afecta fundamentalmente a lactantes y niños menores de 2 años, y tiene una incidencia igual en ambos sexos.

Esta ulceración de la cara ventral lingual en los lactantes sanos es de carácter traumático y suele relacionarse con la erupción dental prematura (dientes natales o neonatales), que genera roce durante la succión. Sin embargo, también puede asociarse a trastornos neurológicos variados, como el síndrome de Riley-Day, la disfunción autonómica congénita, la parálisis cerebral, la microcefalia, el síndrome de Lesh-Nyham y el síndrome de Tourette.

Clínicamente se presenta como una ulceración única de bordes netos, cubierta por una membrana serosa o fibrinosa y con tendencia al sangrado espontáneo. Se ubica más comúnmente en la superficie ventral de la lengua, seguida de la punta o a ambos lados del frenillo lingual. Es una lesión persistente, ya que el trauma determinado por los movimientos deglutorios de la lengua se repite cada vez que el niño se alimenta. Cursa con dolor de intensidad variable, que puede llegar a dificultar la alimentación, lo que sumado al efecto de masa de la lesión, puede generar malnutrición.

En su etiopatogenia participa el trauma repetido y la alteración de la barrera epitelial que altera la inmunidad celular, estimulando la activación de los linfocitos T (LT) y la liberación de citoquinas (interleuquina 1-IL1- y factor de necrosis tumoral alfa) que provocan la quimiotaxis y facilitan la adhesión de eosinófilos al endotelio vascular. Por otra parte, los LT activados también liberan IL5, que es esencial para inducir la maduración de los eosinófilos.

Histológicamente se observa una úlcera con tejido de granulación con numerosos histiocitos y predominio de eosinófilos. El infiltrado puede afectar la submucosa e incluso las glándulas salivales y la llegar a la capa muscular.

Entre los diagnósticos diferenciales se incluyen: histiocitosis de células de Langerhans (HCL), carcinoma epidermoide, liquen erosivo, aftas mayores, sífilis primaria, leishmaniasis, paracoccidiodomicosis, histoplasmosis, histiocitosis, lupus eritematoso, sialomegaloplasia necrotizante y linfomas a células B, todos ellos infrecuentes en la infancia (con excepción de la HCL).

En ocasiones, es necesario realizar radiografías para evaluar si las piezas dentales corresponden a una serie normal y temporal precoz o son dientes supernumerarios, ya que en este último caso se puede indicar su exéresis. De lo contrario, el tratamiento de elección es limar los incisivos o colocarles fundas protectoras para evitar el roce, y permitir la curación espontánea de la úlcera. El pronóstico es bueno, aunque están descritas las recurrencias hasta en un 15% de los pacientes.

Bibliografía

1. Rodríguez-Silva R, Rodríguez-García R. Enfermedad de Riga-Fede y dientes neonatales. *Rev Cient Cienc Med.* (en línea) 2014; 17 (fecha de consulta: 10 de septiembre de 2018). Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=426041228013>.
2. Silva Díaz E, Estébanez Corrales A, Miralles Palmero A, Martín Hernández JM. Enfermedad de Riga-Fede. *An Pediatr.* 2018; 89: 389-90.
3. Guzmán A, Mendoza G. Dientes natales y enfermedad de Riga Fede. *Dermatol Pediatr Lat.* 2005; 3: 152-7.
4. Benito Gutiérrez M, Nso Roca AP, del Castillo Martín F, Leal de la Rosa J. Úlcera lingual crónica de diagnóstico difícil (enfermedad de Riga-Fede). *An Pediatr.* 2008; 68: 79-80.
5. Hegde Rj. Sublingual traumatic ulceration due to neonatal teeth (Riga-Fede disease). *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2005; 23: 51-2.
6. Campos-Muñoz L, Quesada-Cortés A, Corral De la Calle M, Arranz-Sánchez D, et al. Tongue ulcer in a child: Riga-Fede disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2006; 20: 1357-9.
7. Volpato LE, Simoes CA, Simoes F, Nespolo PA, et al. Riga-Fede disease associated with natal teeth: two different approaches in the same case. *Case Rep Dent.* 2015; 2015:234961.
8. Mezei MM, Tron VA, Stewart WD, Rivers JK. Eosinophilic ulcer of the oral mucosa. *J Am Acad Dermatol.* 1995; 33: 734-40.
9. Terzioglu A, Bingul F, Aslan G. Lingual traumatic ulceration (Riga-Fede disease). *J Oral Maxillofac Surg.* 2002; 60: 478.
10. Velez A, Alamillos F, Dean A, Rodas J, et al. Eosinophilic ulcer of the oral mucosa: report of a recurrent case of the tongue. *Clin Exp Dermatol.* 1997; 22: 154-6.
11. Eichenfield LF, Hoing PJ, Nelson L. Traumatic granuloma of the tongue (Riga-Fede disease): association with familial dysautonomia. *J Pediatr.* 1990; 116: 742-4.