

Lesiones blanquecinas en la mucosa oral

P. Sánchez Sambucety, P. Manchado López, M.A. Rodríguez Prieto,
I. Ruiz González y M. Martínez Fernández

Servicio de Dermatología. Hospital de León. León.

(An Esp Pediatr 2001; 55: 159-160)

Las lesiones blanquecinas de la mucosa oral se suelen diagnosticar de candidiasis, liquen plano o displasias; sin embargo, hay que tener en cuenta otras entidades que aunque infrecuentes cursan con leucoplasia. Se comunica el caso de una niña de 7 años con lesiones blanquecinas en la mucosa oral, que tras estudios analíticos, micológicos e histopatológicos, fue diagnosticada de *nevus* blanco esponjoso oral.

Palabras clave:

Nevus blanco esponjoso. Genodermatosis. Mucosa oral.

WHITISH LESIONS IN ORAL MUCOSA

Whitish lesions in oral mucosa are usually diagnosed as candidosis, lichen planus or dysplasias. However, other infrequent entities associated with leukoplakia should be borne in mind. We present the case of a 7-year-old girl with whitish lesions in the oral mucosa. Laboratory, mycological and histopathological investigations were performed and the patient was diagnosed with oral white sponge nevus.

Key words:

White sponge nevus. Genodermatoses. Oral mucosa.

INTRODUCCIÓN

El *nevus* blanco esponjoso es una rara genodermatosis, autosómica dominante, perteneciente a la familia de "las enfermedades de las queratinas". Es una enfermedad benigna que se manifiesta con placas blanquecinas, localizadas en la mucosa oral y con menos frecuencia en las mucosas genital y esofágica. Se comunica un nuevo caso de esta rara enfermedad y se discute el diagnóstico diferencial.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niña de 7 años de edad con antecedentes personales de alergia al polen, que fue remitida a consulta por presentar lesiones blanquecinas en la mucosa yugal de ambas mejillas, sin otros síntomas, de 4 años de evolución. Previamente había sido diagnosticada de displasia.

En la exploración se observaban lesiones blanquecinas engrosadas, mal delimitadas, blandas a la palpación, que no se desprendían ni descamaban tras frccionarlas con el depresor, localizadas de forma bilateral en la mucosa oral de ambas mejillas (fig. 1). No se observaron alteraciones en otras mucosas ni en la piel ni en los anejos. No se apreciaron lesiones similares en los padres de la niña.

Se realizaron estudios analíticos incluyendo serologías a hepatitis B y C y a lúes, que fueron compatibles con la normalidad; cultivo micológico de las lesiones que resultó negativo, y biopsia de una de las lesiones cuyo estudio histopatológico reveló epitelio acantósico con vacuolización de las células del estrato espinoso, sin atipias nucleares.

Con los datos clínicos e histopatológicos se confirmó el diagnóstico de *nevus* blanco esponjoso oral. No se administró tratamiento, ya que la enfermedad era benigna y asintomática y no producía a la paciente ninguna alteración funcional.

COMENTARIOS

Descrita por Hyde en 1909¹, el *nevus* blanco esponjoso es una rara enfermedad hereditaria autosómica domi-



Figura 1. Placas blanquecinas en mucosa oral.

Correspondencia: Dr. P. Sánchez Sambucety.
Servicio de Dermatología. Hospital de León.

Recibido en noviembre de 2000.

Aceptado para su publicación en febrero de 2001.

nante con una penetrancia del 85 %, por lo que hay casos descritos sin agregación familiar². Afecta los epitelios escamosos estratificados no cornificados, habitualmente de la mucosa oral y con menos frecuencia de las mucosas nasal, esofágica, genital o anal.

Se produce por una mutación en los genes de las queratinas k4 y k13³⁻⁵. Las queratinas pertenecen a la familia de los filamentos intermedios, que junto a los microtúbulos y microfilamentos forman el citosqueleto de las células. La mutación de los genes de las queratinas expresados en la epidermis es la causante de las denominadas "enfermedades de las queratinas" que engloban una serie de enfermedades hereditarias con gran afectación epidérmica como la epidermólisis bullosa simple, hiperqueratosis epidermiolítica, ictiosis bullosa de Siemens, paquioniquia congénita, Moniletrix y el *nevus* blanco esponjoso^{6,7}.

Puede ser congénita, pero normalmente se desarrolla durante la primera década de la vida. Cursa con placas blanquecinas, esponjosas, elásticas a la palpación y asintomáticas. Localizadas habitualmente de forma bilateral en la mucosa oral. Desde su inicio hasta la adolescencia pueden hacerse más evidentes, permaneciendo estables posteriormente⁸.

La histología se caracteriza por la presencia de un epitelio acantósico con paraqueratosis y una extensa vacuolización de los queratinocitos suprabasales, sin atipias⁹.

En nuestro caso, el diagnóstico se estableció por los datos clínicos e histopatológicos, tras descartar otras entidades que cursan con lesiones blanquecinas (tabla 1). Las leucoplasias hereditarias cursan con manifestaciones extramucosas. Las de origen infeccioso como la candidiasis presentan cultivos positivos; la hiperplasia epitelial focal

(enfermedad de Heck) se produce en niños indioamericanos, sudamericanos y esquimales por un papovavirus (PHV-13) y cursa con pápulas verrucosas en la mucosa oral cuyo estudio histopatológico muestra cambios citopáticos. La papilomatosis oral florida se produce en varones de entre 60 y 80 años y se manifiesta con lesiones papilomatosas leucoplásicas en la mucosa oral que histopatológicamente corresponden a un carcinoma verrugoso. El *nevus* epitelial oral y el liquen plano se diferencian por sus características histológicas. El diagnóstico diferencial con el leucoedema resulta más difícil, pues éste presenta manifestaciones clínicas e histológicas superponibles, por lo que para algunos autores se trataría de la misma enfermedad²; sin embargo, esta enfermedad se suele dar en adultos bebedores, fumadores o macedores de tabaco, el curso clínico de la enfermedad es intermitente con períodos de regresión y empeoramiento y clínicamente las lesiones blanquecinas desaparecen tras estirar la mucosa oral.

El *nevus* blanco esponjoso es una enfermedad benigna que permanece estable a partir de la adolescencia, por lo que no suele precisar tratamiento. En caso de que el paciente lo requiera se han utilizado los retinoides, tetraciclinas tópicas y la penicilina sistémica con resultados parcialmente efectivos. Si es posible, el tratamiento más efectivo es la extirpación quirúrgica⁸.

BIBLIOGRAFÍA

- Hyde JN. White sponge nevus. *J Cutan Dis* 1909; 27: 256-260.
- Piqué E, Palacios S, Jordán D. Leucoedema frente a nevo blanco esponjoso. A propósito de un caso. *Actas Dermosifiliogr* 2000; 91: 408-411.
- Richard G, De Laurenzi V, Didona B, Bale SJ, Compton JG. Keatin 13 point mutation underlies the hereditary mucosal epithelial. *Nat Genet* 1995; 11: 453-455.
- Rugg EL, McLean WH, Allison WE, LunnY DP, Macleod RI, Felix DH et al. A mutation in the mucosal keratin K4 is associated with oral white sponge nevus. *Nat Genet* 1995; 11: 450-452.
- Terrinoni A, Candi E, Oddi S, Gobello T, Camaione DB, Mazzanti C et al. A Glutamine Insertion in the 1 A Alpha Helical Domain of the keratin 4 gene in a Familial case of White Sponge Nevus. *J Invest Dermatol* 2000; 114: 388-391.
- Yang JM, Nam K, Kim SW, Jung SY, Min HG, Yeo VC et al. Arginine in the beinning of the 1^a rod domain of the keratin 10 gene is the hot spot for the mutation in epidermolytic hyperkeratosis. *J Dermatol Sci* 1999; 19: 126-133.
- Ferrándiz C, Bigatá X. Enfermedades de las queratinas. *Piel* 2000; 15: 11- 18.
- Reñones JC, Sánchez Conejo-Mir J, Camacho F. *Nevus* blanco esponjoso. Estudio de 2 casos. *Actas Dermosifiliogr* 1991; 82: 831-833.
- Hernández-Martín A, Fernández López E, de Unamuno P. Diffuse whitening of the oral mucosa in a child. *Pediatric Dermatology* 1997; 14: 316-320.

TABLA 1. Diagnóstico diferencial del *nevus* blanco esponjoso

1. <i>Leucoplasia hereditaria</i> Disqueratosis folicular Paquioniquia congénita Disqueratosis congénita Disqueratosis intraepitelial benigna hereditaria
2. <i>Leucoplasia adquirida</i> <i>Nevus</i> epitelial oral Leucoedema Liquen plano Lupus
3. <i>Leucoplasia adquirida de origen infeccioso</i> Candidiasis Hiperplasia epitelial focal Papilomatosis oral florida Sífilis