

ciclosporina se disminuyó a 2 mg/kg, ya que la monitorización de presión arterial estaba en el P90-P95, y en las siguientes evaluaciones se mantuvo por debajo del P90. Hasta septiembre de 2006 el paciente refería tener mínimos síntomas y en el momento del examen no se evidenciaba queratitis filamentosa y solamente queratitis superficial difusa estadio I (mínima), durante su seguimiento no desarrolló úlceras corneanas y su mejor agudeza visual fue de 20/40 ojo derecho y de 20/800 ojo izquierdo.

El paciente presentaba úlceras corneanas de repetición que amenazaban su visión por un SJS en fase crónica. Recibió ciclosporina sistémica como agente inmunomodulador y no hubo queratitis o úlcera presente por más de un año.

La inflamación persistente durante la fase crónica del SJS en la sustancia propia de córneas con conjuntivalización está compuesta de células T CD4+, células T CD8+ y macrófagos. Los linfocitos B probablemente no están presentes^{1,2}.

La ciclosporina inhibe la respuesta de las células T. Desde 1984 hasta 1996, más de 550 pacientes usaron ciclosporina oral, por períodos de más de 44 meses hasta 8 años de seguimiento con sólo algunos episodios adversos que requirieron la suspensión del tratamiento: 4 casos de nefrotoxicidad, 3 casos de hipertensión sistémica, 3 de náusea o malestar y un caso de gingivitis³.

El uso de ciclosporina en la inflamación crónica del SJS, en teoría, puede detener el ciclo vicioso que generan los linfocitos T colaboradores y evitar la aparición de complicaciones. En este paciente se utilizó ciclosporina tópica, pero no detuvo la inflamación y continuó el microtraumatismo con las consecuentes úlceras de repetición. En un estudio reciente la ciclosporina tópica no disminuyó el número de rechazos de injerto corneanos y sugieren que era insuficiente para prevenir las reacciones inmunológicas del injerto⁴, lo que hace pensar que aunque la ciclosporina tópica alcanza niveles adecuados en la superficie ocular, no son suficientes para tener efecto inmunomodulador.

Existen diferentes tratamientos para la enfermedad de la superficie ocular grave en SJS cuando se encuentra en su fase crónica, que consisten en medidas de soporte como lubricantes, más recientemente, desarrollos quirúrgicos como la reconstrucción de la superficie ocular con trasplante de células madre epiteliales corneanas⁵, o la compleja óseo-odonto-prótesis⁶, otras como trasplante de membrana amniótica y uso de mitomicina c^{7,8}. El uso de ciclosporina oral puede convertirse en una alternativa para retardar o reemplazar este tipo de cirugías, y es un fármaco con un perfil conocido y efectos secundarios que pueden ser monitorizados para evitarlos. La otra opción de tratamiento es el trasplante de córnea; sin embargo, en el SJS el riesgo de rechazo es considerablemente alto^{1,9}.

Basados en el tipo de inflamación presente en el SJS, la ciclosporina puede ser una alternativa de tratamiento para prevenir un procedimiento quirúrgico; se necesitan nuevos ensayos clínicos para confirmar esta observación.

**L.F. Zapata^a, J.D. Paulo^b, R. Pineda-Tamayo^a,
A.L. Zapata-Castellanos^a y A. Rojas-Villarraga^a**

^aClínica Universitaria Bolivariana. Medellín.

^bGrupo de Oftalmología. Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín. Colombia.

Correspondencia: Dr. L.F. Zapata.
Cl 46 Usur, n° 42b-24. Envigado. Colombia.
Correo electrónico: luiszg70@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Kawasaki S, Nishida K, Sotozono C, Quantock AJ, Kinoshita S. Conjunctival inflammation in the chronic phase of Stevens-Johnson syndrome. *Br J Ophthalmol*. 2000;84:1191-3.
2. Foster CS, Fong LP, Azar D, Kenyon KR. Episodic conjunctival inflammation after Stevens-Johnson syndrome. *Ophthalmology*. 1988;95:453-62.
3. Tang-Liu DD, Acheampong A. Ocular pharmacokinetics and safety of ciclosporin, a novel topical treatment for dry eye. *Clin Pharmacokinet*. 2005;44:247-61.
4. Price MO, Price FW Jr. Efficacy of topical cyclosporine 0.05% for prevention of cornea transplant rejection episodes. *Ophthalmology*. 2006;113:1785-90.
5. Nakamura T, Inatomi T, Sotozono C, Ang LP, Koizumi N, Yokoi N, et al. Transplantation of autologous serum-derived cultivated corneal epithelial equivalents for the treatment of severe ocular surface disease. *Ophthalmology*. 2006;113:1765-72.
6. Falcinelli G, Falsini B, Taloni M, Colliardo P, Falcinelli G. Modified osteo-odonto-keratoprosthesis for treatment of corneal blindness: long-term anatomical and functional outcomes in 181 cases. *Arch Ophthalmol*. 2005;123:1319-29.
7. Tseng SC, Di Pascuale MA, Liu DT, Gao YY, Baradaran-Rafii A. Intraoperative mitomycin C and amniotic membrane transplantation for fornix reconstruction in severe cicatricial ocular surface diseases. *Ophthalmology*. 2005;112:896-903.
8. Park EH, Korn TS, Vasani SN, Kikkawa DO. Autologous allogeneic amniotic membrane grafting in Stevens-Johnson syndrome. *Ophthalm Plast Reconstr Surg*. 2003;19:250-1.
9. Tugal-Tutkun I, Akova YA, Foster CS. Penetrating keratoplasty in cicatrizing conjunctival diseases. *Ophthalmology*. 1995;102:576-85.

Úlcera lingual crónica de diagnóstico difícil (enfermedad de Riga-Fede)

Sr. Editor:

Niño de 11 meses nacido a término de embarazo gemelar que presenta antecedente de infecciones otorrinolaringológicas diversas.

Acude a la consulta por presentar afta lingual de 2 meses de evolución con fiebre inicial y no mejora con tratamiento antiséptico tópico. El cuadro se acompaña de sialorrea, halitosis y dolor local que interfiere en la alimentación. Los padres niegan antecedente de quemadura eléctrica o química; sólo refieren sangrado nocturno coincidiendo con movimientos masticatorios durante el sueño.

La exploración es normal excepto lesión erosiva blanco-grisácea en punta y base de la lengua, con aparente pérdida de sustancia (fig. 1). La orofaringe es normal, los incisivos centrales superiores son normales y hay malposición de los inferiores.

Se toma frotis de la lesión; se detecta *Candida guilliermondii*, por lo que se inicia tratamiento con nistatina y carbenoxolona tópica. En frotis de control no se aísla *Candida* pero presenta mala evolución. Ingresa para estudio. Análítica con leucocitos: 14.900/ μ l (neutrófilos: 37%, linfocitos: 47,5%), plaquetas: 636.000/ μ l, proteína C reactiva: 3,3 mg/l.

Bioquímica en sangre y orina, coagulación, estudio inmunológico, metabolismo del hierro, función tiroidea, proteinograma, serologías del virus herpes simple (VHS), virus de Epstein-Barr (VEB), virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y virus de las hepatitis B y C (VHB y VHC), electroencefalograma, radiografía de tórax y lateral de



Figura 1. Úlcera necrosante en porción distal de la lengua.



Figura 2. Aspecto de la lengua tras la cicatrización de la lesión.

faringe, tránsito digestivo superior, urocultivo, hongos en orina y parásitos en heces normales. La biopsia evidencia una extensa ulceración, recubierta por un tejido fibronecrótico infiltrado por polimorfonucleares, en la estroma subyacente fibrosis e infiltrados inflamatorios agudos y crónicos. No se reconocen granulomas, vasculitis ni estructuras micóticas.

Con estos datos se llega al diagnóstico por exclusión de úlcera lingual de origen traumático secundario a la dentición. Se inicia tratamiento con enjuagues de clorhexidina diarios. Intentando evitar el traumatismo constante de la lesión durante la masticación, se coloca una funda protectora que no se logra fijar bien por ausencia de la dentición completa. Por este motivo se decide evitar el traumatismo repetido mediante alimentación por sonda nasogástrica. La mejoría de la úlcera es muy lenta, dado que persiste el bruxismo nocturno, por lo que se pauta un ansiolítico en dosis bajas. Así disminuye el sangrado, consigue una adecuada ganancia ponderal y la lesión cicatriza (fig. 2). Se retrasa la retirada de la sonda 6 meses más porque persiste la pérdida del hábito alimentario, que se ha ido recuperando lentamente tras la resolución de la lesión.

Las lesiones ulcerosas en la lengua pueden tener un origen muy variado¹ y las causas más frecuentes son las infecciosas y las traumáticas.

La presencia en nuestro paciente de fiebre en el momento del diagnóstico y el aislamiento de *Candida* hicieron pensar inicial-

mente en una causa infecciosa, que se descartó con estudios posteriores. El antecedente de bruxismo nocturno² con sangrado tras la erupción dentaria sugería traumatismo por mordedura. El estudio anatomopatológico de la lesión permitió desechar otras causas como la tumoral, la enfermedad de Crohn y el lupus, llegando al diagnóstico de úlcera lingual necrótica de origen traumático relacionada con la dentición.

Esta afectación poco frecuente se denomina síndrome de Riga-Fede. Este tipo de úlceras fue descrito por primera vez en niños por Riga en 1881 y su histología característica, por Fede en 1890³. Inicialmente se describió en pacientes con tos ferina que desarrollaban estas lesiones por roce repetido de la lengua contra los dientes en los episodios de tos⁴. Sin embargo, la mayoría de los casos en la actualidad se han descrito en período neonatal⁵ por dientes congénitos. Suelen ser de evolución crónica y deben diferenciarse de las úlceras eosinofílicas³.

Las opciones terapéuticas son de protección para facilitar la cicatrización de la lesión. En los casos de dientes neonatales se realiza la extracción de los mismos⁶. En ocasiones se utilizan férulas de descarga mandibular, pero en nuestro paciente no fue posible fijar la funda por falta de dentición completa. Se decidió la alimentación por sonda nasogástrica para evitar el roce durante la masticación y se añadió un ansiolítico para evitar el bruxismo.

La complicación más descrita es la malnutrición⁴ asociada a la difícil alimentación. En nuestro caso, el problema fundamental fue la pérdida del hábito alimentario.

La enfermedad de Riga-Fede, por tanto, es una entidad poco descrita en la bibliografía médica que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las úlceras orales en niños ya que su detección temprana evita la agresividad en el diagnóstico y en el tratamiento⁷. El tratamiento es variado, con técnicas alternativas de alimentación que ayudan a la cicatrización y evitan el problema de la malnutrición asociada.

Nuestra experiencia con este caso nos dice que es posible evitar la principal complicación, la malnutrición, pero pueden aparecer otros como la pérdida del hábito alimentario.

**M. Benito Gutiérrez, A.P. Nso Roca,
F. del Castillo Martín y J. Leal de la Rosa**

Servicio de Pediatría General.
Hospital Materno-Infantil La Paz. Madrid. España.

Correspondencia: Dra. M. Benito Gutiérrez.
General Varela, 31 4º a. 28029 Madrid. España.
Correo electrónico: martabg79@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Wiley R. Sección 1. Manifestaciones clínicas de la enfermedad digestiva. En: Berhman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editores. Tratado de pediatría de Nelson. 17.ª ed. Madrid: Ediciones Elsevier; 2004. p. 1197-204.
2. Tuxhorn I, Hoppe M. Parasomnia with rhythmic movements manifesting as nocturnal tongue biting. *Neuropediatrics*. 1993; 24:167-8.
3. Mezei MM, Tron VA, Stewart WD, Rivers JK. Eosinophilic ulcer of the oral mucosa. *J Am Acad Dermatol*. 1995;33:734-40.
4. Terzioglu A, Bingul F, Aslan G. Lingual traumatic ulceration (Riga-Fede disease). *J Oral Maxillofac Surg*. 2002;60:478.
5. Uzamis M, Turgut M, Olmez S. Neonatal sublingual traumatic ulceration (Riga-Fede disease): A case report. *Turk J Pediatric*. 1999;41:113-6.
6. Baghdadi ZD. Riga-Fede disease: Report of a case and review. *J Clin Pediatr Dent*. 2001;25:209-13.
7. Lavigne G, Kato T. Usual and unusual orofacial motor activities associated with tooth wear. *Int J Prosthodont*. 2003;16:80-2.