



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Úlcera lingual en un lactante de 7 meses

Tongue Ulcer in a 7-Month-Old Infant

Historia clínica

Un niño de 7 meses, sin antecedentes de interés, fue remitido a Dermatología por una úlcera lingual de un mes de evolución. La madre refería que era dolorosa y había aparecido coincidiendo con la erupción de los dientes incisivos inferiores. Había realizado tratamiento con corticoides tópicos sin mejoría clínica.

Exploración física

Presentaba una úlcera redondeada, de bordes bien definidos, indurada, de 1 × 1 cm de diámetro en la cara ventral de la lengua, coincidiendo con los dientes incisivos inferiores (fig. 1). En la base de dicha lesión se observaba un exudado blanquecino y 2 úlceras lineales más profundas. No se palpaban adenopatías cervicales ni presentaba otras lesiones en la piel ni en las mucosas. El niño presentaba un buen desarrollo pondero-estatural y la exploración neurológica fue normal.



Figura 1

Pruebas complementarias

Se realizó un cultivo bacteriano y PCR para virus herpes 1 y 2, Epstein-Barr y CMV que fueron negativos. Debido a la sospecha clínica inicial, y por la edad del paciente, no se realizó biopsia cutánea.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Enfermedad de Riga-Fede.

Evolución y tratamiento

El paciente recibió tratamiento odontológico con pulido de los bordes de los dientes incisivos. A las 4 semanas la lesión había disminuido de tamaño (fig. 2) desapareciendo por completo al mes siguiente.

Comentario

La enfermedad de Riga-Fede fue descrita clínicamente por Antonio Riga en 1881, e histológicamente por Francesco Fede en 1890¹. Se trata de una entidad infrecuente y benigna caracterizada por una úlcera en la mucosa oral en niños menores de 2 años^{2,3}. En adultos se conoce como úlcera eosinofílica de la mucosa oral, granuloma traumático de la lengua y granuloma eosinofílico de la lengua ente otros¹.

La úlcera se localiza en la cara ventral y punta de la lengua en la mayoría de los casos^{2,3}, y su incidencia es similar en ambos sexos⁴. Respecto a la etiología se cree que está producida por el trauma repetido, secundario a los movimientos de protrusión y retracción continua sobre los incisivos inferiores^{3,5}.

Se suele observar en niños con erupción dental prematura, tanto en dientes natales como neonatales^{5,6}. También se puede observar en niños con enfermedades neurológicas y parálisis cerebral, incluso puede ser la primera manifestación de enfermedades neurológicas como la disautonomía familiar (síndrome de Riley-Day), la disfunción autonómica congénita con pérdida de dolor universal o el síndrome Lesch-Nyhan²⁻⁶. Domingues-Cruz et al. propusieron una clasificación según la edad de aparición y las enfermedades asociadas⁶. Los casos tempranos (antes de los 6 meses de edad) estarían relacionados con dientes natales o neonatales, sin asociación a trastornos neurológicos, mientras que en los casos tardíos (a partir de los 6 meses) estaría causada



Figura 2

por la dentición primaria y podrían asociarse con enfermedades neurológicas o del desarrollo.

Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran las infecciones (incluyendo la sífilis congénita, la tuberculosis y candidiasis), neoplasias (linfoma, sarcoma, miofibroma, tumor de células granulares) y procesos hematológicos (agranulocitosis)^{2,4,6}.

En la biopsia se observa una úlcera con tejido de granulación con un infiltrado difuso compuesto fundamentalmente por eosinófilos que se extiende hasta el plano muscular¹.

Las principales complicaciones son el sangrado y el dolor, pudiendo causar dificultades en la alimentación con posterior malnutrición, deshidratación, e incluso retraso en el desarrollo⁴.

En cuanto al tratamiento se recomienda el pulido o tallado de los bordes de los incisivos inferiores o protección con fundas o resinas sobre los dientes. La extracción de los dientes incisivos está indicada, como último recurso, en caso de persistir la úlcera^{4,5}.

La enfermedad de Riga-Fede debería ser incluida en el diagnóstico diferencial de las úlceras orales en los niños. Su reconocimiento clínico evitaría una biopsia o cirugía innecesaria en estos pacientes. En estos niños se aconseja una exploración neurológica para descartar una enfermedad neurológica y una valoración odontológica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Rodríguez E, Álvarez C, Blanco S, Galache C, Requena C. Dermatitis eosinofílicas. *Actas Dermosifiliogr*. 2003;94:65-79.
- Narang T, De D, Kanwar AJ. Riga-Fede disease: trauma due to teeth or tongue tie? *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2008;22:363-4.
- Inagaki LT, Sulcahuamán JA, Hernandez Lara SM, Dezan CC, Walter LR. Tongue granulomatous lesion caused by mandibular primary incisors eruption. *Pediatr Dermatol*. 2009;26:640-1.
- Marie J, Fricain JC, Boralevi F. Maladie de Riga-Fede. *Ann Dermatol Venereol*. 2012;139:546-9.
- Guzman A, Mendoza G. Dientes natales y enfermedad de Riga Fede. *Dermatol Pediatr Lat*. 2005;3:152-7.
- Domingues-Cruz J, Herrera A, Fernandez-Crehuet P, Garcia-Bravo B, Camacho F. Riga-Fede disease associated with postanoxic encephalopathy and trisomy 21: A proposed classification. *Pediatr Dermatol*. 2007;24:663-5.

E. del Alcázar-Viladomiu*, M.A. Vicente-Villa y M.A. González-Enseñat

Servicio de Dermatología Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: elenadelcalzarviladomiu@gmail.com (E. del Alcázar-Viladomiu).