

Nevus blanco esponjoso familiar

Family nevus spongiosus albus

Mônica Andrade Lotufo^I; Maria Ângela Mimura^{II}; Marília Trierveiler Martins^{III}; Jose Antonio Ventiades-Flores^{IV}; Cristiane Miranda França^V

^I Doctora en Odontología. Cirujano Dentista. Profesora de Maestría en Odontología. Universidade de Guarulhos, São Paulo, Brasil.

^{II} Cirujano Dentista. Profesora. Universidad de Ibirapuera, São Paulo, Brasil.

^{III} Cirujano Dentista. Profesor. Doctor del Departamento de Estomatología. Universidad de São Paulo, São Paulo, Brasil.

^{IV} Máster en Odontología. Especialista en CTBMF. Cirujano Dentista. Universidad de Ibirapuera, São Paulo, Brasil.

^V Cirujano Dentista, Profesora. Universidad de Nove de Julho, São Paulo, Brasil.

RESUMEN

El nevus blanco esponjoso (NBE) es una rara condición autosómica dominante, caracterizada por placas blancas bilaterales en la mucosa, de aspecto esponjoso, blandas a la palpación y que pueden escamarse. Los tratamientos son paliativos; y el uso de antibióticos, en especial la tetraciclina, ha demostrado buenos resultados en su control. Este trabajo presenta tres casos clínicos de una familia afectada por NBE, donde se discuten los posibles diagnósticos diferenciales y conductas terapéuticas indicadas. Un paciente masculino de 52 años de edad acudió a la clínica aquejado de lesiones blancas bilaterales. El paciente notó las lesiones 30 años antes, sin lograr un diagnóstico final de las mismas. Después de la anamnesis y del examen clínico fue realizada una biopsia incisional. La reunión de los datos clínicos e histopatológicos llevó al diagnóstico de NBE. Se le solicitó al paciente que indagase entre sus familiares con respecto a lesiones semejantes. Se detectó que el hijo de 19 años y la hija de 25 eran portadores de placas blancas en la mucosa yugal. Como no había afectación estética, se optó por no intervenir en las lesiones. El nevus blanco esponjoso es una lesión genética que debe ser diferenciada de otras patologías localizadas y sistémicas importantes, que tienen repercusiones serias para el individuo. Como no hay un tratamiento curativo para el NBE, el papel del cirujano dentista es diagnosticar esta lesión, aclarar al paciente sobre la naturaleza benigna y autolimitante del NBE y si fuera necesario desde el punto de vista estético, aplicar diferentes modalidades terapéuticas.

Palabras clave: leucoqueratosis mucosa hereditaria, nevus blanco esponjoso de canon, patología bucal.

ABSTRACT

The aim of present paper is to introduce three clinical cases from a family affected from nevus spongiosus albus (NSA) and also to discuss the possible differential diagnoses as well as the therapeutical behaviors to be adopted. Clinical case: A man aged 52 seen in our clinic due to bilateral white lesions noted 30 years ago without achieve a final diagnosis of lesions. After anamnesis and physical examination an incision biopsy was taken. The clinical and histopathological data collection allows making the NSA diagnosis. Thus, it was necessary to inquire again into the patient's relatives regarding the existence of similar lesions proving the presence of white plaques in oral mucosa in a son aged 19 and a daughter aged 25. The nevus spongiosus albus is an uncommon genetic lesion that must to be differentiated from other significant localized and systemic pathologies with serious repercussions for the subjects. Since there is not a curative treatment for the NSA, the role of the surgeon-dentist is to diagnose that lesion, to explain clearly to patient on the benign and self-limiting origin of this entity and if it is necessary from the aesthetic point of view, to apply the different therapeutical modalities to control the plaques.

Key words: Hereditary mucous leucokeratosis, Cannon's nevus spongiosus albus, oral pathology.

INTRODUCCIÓN

El nevus blanco esponjoso (NBE) es una rara condición autosómica dominante. Fue primeramente descrita por Hyde en 1909 y nombrada por Canon en 1935. Clínicamente se caracteriza por la presencia de placas blancas bilaterales en la mucosa bucal, de aspecto esponjoso, blandas a la palpación, y que pueden decamarse. De forma menos frecuente puede envolver la mucosa nasal, esofágica, rectal y vulvo-vaginal. El NBE no muestra predilección por género; se manifiesta generalmente en la primera década de vida, y como el grado de penetración es irregular, los relatos familiares no son comunes.^{1,2}

Las células epiteliales contienen filamentos de citoqueratinas. Mutaciones patogénicas en esas queratinas producen fenotipos caracterizados por un aumento en la fragilidad e hiperqueratosis de esos tejidos epiteliales. El epitelio expresa queratinas con patrones en pares bien definidos conocidos como tipos I y II, que cambian de acuerdo con el tejido epitelial y su diferenciación. Recientemente, mutaciones de *novo*, en los genes de las queratinas 4 y 13 fueron asociadas a la aparición del NBE.^{3,4}

En 2007, *Mcgowan* y otros desarrollaron un modelo experimental de mutagénesis química en ratones. Los animales homocigotos con cuatro semanas de vida presentaban un color brillante, con pelo claro, leucoplaquia, ampollas y retraso en

el crecimiento. Los autores identificaron una mutación por sustitución del aminoácido N154S en el dominio 1A de la citoqueratina 4, codificada por el gen Krt2-4; una región conocida por estar mutada en los individuos con NBE.³

El objetivo de ese trabajo es presentar tres nuevos casos de una familia afectada por el nevus blanco esponjoso, relatar la conducta para el diagnóstico, y discutir los abordajes terapéuticos de esa condición.

CASO CLÍNICO

Un paciente masculino, de 52 años de edad, con leucoedema de la mucosa bucal, compareció a la clínica de la universidad y refirió presentar una lesión asintomática en la mucosa yugal. El paciente notó la lesión aproximadamente 30 años antes; y a pesar de haber buscado auxilio profesional en varias oportunidades, no tuvo un diagnóstico definitivo de su condición. En la anamnesis el paciente negó enfermedades crónicas, el uso de medicamentos y fue descartada la hipótesis de lesión traumática, inflamatoria o infecciosa.

El examen clínico extrabucal no mostró ninguna alteración relevante. El examen intrabucal reveló placas blancas bilaterales en la mucosa yugal, asimétricas, difusas y de superficie arrugada (Fig. 1A). Con base en los datos de la anamnesis y del examen clínico, las hipótesis clínicas fueron de leucoplasia verrugosa y de nevus blanco esponjoso. El paciente no fue capaz de informar si había otras personas en la familia con este cuadro clínico.



Fig.1. A. Mucosa bucal del padre donde se observan las placas blancas, bilaterales, asimétricas de superficie arrugada características del nevus blanco esponjoso. B. Fotografía microscópica del NBE mostrando edema intracelular, con los núcleos picnóticos en la porción superior de la capa espinosa (H&E - 100x). C. Lesión en la mucosa bucal del hijo de 19 años. D. Lesión semejante en la hija de 25 años.

Para establecer un diagnóstico definitivo fue realizada una biopsia incisional. La muestra fue procesada según las técnicas de rutina, para coloración por hematoxilina y eosina. Los cortes histológicos revelaron fragmentos de mucosa revestida por epitelio pavimentoso, estratificado, hiperparaqueratinizado, con intensa acantosis y exocitosis. Se observó edema intracelular y núcleos picnóticos en el tercio superior del epitelio (Fig. 1B). Este cuadro es típico, pero no patognomónico de nevus blanco esponjoso. Fue solicitado al paciente que indagase nuevamente a los familiares con relación a lesiones semejantes en mucosas. Se detectó finalmente que sus hijos de 19 y 25 años, presentaban placas blancas en la mucosa yugal, compatibles con las lesiones observadas en el padre (Fig. 1C y 1D).

En base a los aspectos clínicos e histológicos, el diagnóstico final fue de nevus blanco esponjoso; y por la naturaleza benigna de la lesión y ausencia de queja clínica del paciente, no fue instituido ningún tratamiento.

DISCUSIÓN

El paciente acudió a la clínica para recibir un diagnóstico de su condición bucal. El NBE es una condición rara, y puede ser confundido con otras lesiones blancas como leucoplasia, candidiasis, paquioniquia congénita, disqueratosis intraepitelial hereditaria benigna, enfermedad de Darier, liquen plano, lupus eritematoso, quemaduras químicas y sífilis. Una anamnesis detallada permite excluir las lesiones de naturaleza traumática, inflamatoria y autoinmune, por la ausencia de sintomatología y carácter permanente de la lesión, no asociada a trauma.⁵

Con respecto a la diferenciación de las lesiones hereditarias, en la paquioniquia congénita hay alteración en las uñas. En los individuos con paquioniquia congénita, las uñas son tubulares y contraídas, puede haber hiperqueratosis palmoplantar, hiperhidrosis, hiperqueratosis folicular y leucoqueratosis de la mucosa bucal. En el caso de la disqueratosis intraepitelial hereditaria benigna hay conjuntivitis vulvar, causada por placas queratóticas bilaterales con asociación de lesiones semejantes en la mucosa bucal. La enfermedad de Darier tiene los siguientes aspectos clínicos: pápulas queratósicas rojas o moradas distribuidas de la misma forma que las glándulas sebáceas, queratosis acral, y en la boca, pápulas blancas con una depresión central en la encía palatina y en la mucosa yugal. Finalmente, los individuos con disqueratosis congénita tienen una pigmentación reticulada en la piel, distrofia de las uñas, leucoplasias orales y disfunción de la médula hematopoyética.^{5,6}

El diagnóstico de los casos de NBE que no presentan un patrón familiar es muy difícil. En casos de diagnóstico diferencial, se deben considerar condiciones como el leucoedema, trauma por mordedura, candidiasis hipertrófica así como el liquen plano en placas. Es muy importante que el diagnóstico final esté sustentado en la anamnesis, examen clínico y en el análisis histopatológico de la lesión.⁷

Debido a la naturaleza asintomática de las lesiones, no es necesario establecer un tratamiento tópico o sistémico. En caso de incomodo estético del paciente, pueden realizarse tratamientos con aplicaciones tópicas de betacarotenos, antihistamínicos, enjuagatorios bucales y antibióticos. En especial, el uso tópico de solución acuosa de tetraciclina a 0,25% parece ser promisor, con remisión completa en los casos no familiares, y parcial en los casos de tipo familiar.⁸

CONCLUSIÓN

El nevus blanco esponjoso es una condición genética rara que debe ser diferenciada de otras patologías localizadas y sistémicas importantes que sí tienen repercusiones serias para el individuo. Como no hay un tratamiento curativo para el NBE, el papel del cirujano dentista es diagnosticar esta lesión, aclarar al paciente sobre la naturaleza benigna y autolimitante del NBE; y si necesario desde el punto de vista estético, aplicar las diferentes modalidades terapéuticas para el control de las placas blanquecinas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Zhang JM, Yang ZW, Chen RY. Two new mutations in the keratin 4 gene causing oral white sponge nevus in Chinese family. *Oral Diseases*. 2009;15:100-5.
2. Chao SC, Tsai YM, Yang MH, Lee JY. A novel mutation in the keratin 4 gene causing white sponge naevus. *Br J Dermatol*. 2003;148(6):1125-8.
3. McGowan KA, Fuchs H, Hrabé AM, Barsh GS. Identification of a Keratin 4 mutation in a chemically induced mouse mutant that models white sponge nevus. *J Invest Dermatol*. 2007;127(1):60-4.
4. Rugg E, Magee G, Wilson N, Brandrup F, Hamburger J, Lane E. Identification of two novel mutations in keratin 13 as the cause of white sponge nevus. *Oral Dis*. 1999;5(4):321-4.
5. Martelli H, Pereira SM, Rocha TM, Nogueira SPL, Batista PAM, Bonan PR. White sponge nevus: report of a three-generation family. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2007;103(1):43-7.
6. Lucchese A, Favia G. White sponge naevus with minimal clinical and histological changes: report of three cases. *J Oral Pathol Med*. 2006;35(5):317-9.
7. Patil K, Mahima VG, Srikanth HS. White spongy nevus: A nonhereditary presentation. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2008;26(3):125-7.
8. Otobe IF, de Sousa SO, Matthews RW, Migliari DA. White sponge nevus: improvement with tetracycline mouth rinse: report of four cases. *Clin Exp Dermatol*. 2007;32(6):749-51.

Recibido: 22 de enero de 2010.

Aprobado: 25 de marzo de 2010.

Dra. Cristiane Miranda França. Universidad de Nove de Julho, São Paulo, Brasil. E-mail: cristiane321@gmail.com