

Encías “en fresa” como manifestación inicial de enfermedad de Wegener

“Strawberry” gingiva as first manifestation of Wegener’s granulomatosis

M. García-Arpa¹, L. Porras-Leal², G. Romero-Aguilera¹, E. Vera-Iglesias¹, M. García-Rojo³, P. Sánchez-Caminero¹, P. Cortina de la Calle¹

¹Servicio de Dermatología. ²Medicina Interna. ³Anatomía Patológica. Hospital General de Ciudad Real. España.

Correspondencia:

Mónica García-Arpa
Servicio de Dermatología
Hospital General de Ciudad Real
Avda. Tomelloso, s/n
13005 Ciudad Real
Tel.: 0034-926278000
Fax: 0034-926278532
e-mail: mgarciaa73@yahoo.es

Resumen

La enfermedad de Wegener se define como una vasculitis sistémica necrotizante granulomatosa, que afecta predominantemente al tracto respiratorio superior e inferior y al riñón aunque al inicio esta triada no siempre está presente. Presentamos el caso de una paciente con encías “en fresa” como manifestación inicial. Este tipo de afectación oral es muy rara y clínicamente se caracteriza por el aspecto granular y friable de la encía afectada. El conocimiento de esta infrecuente pero característica manifestación precoz del Wegener es importante para hacer un diagnóstico precoz e instaurar tratamiento lo antes posible.

(M. García-Arpa, L. Porras-Leal, G. Romero-Aguilera, E. Vera-Iglesias, M. García-Rojo, P. Sánchez-Caminero, P. Cortina de la Calle. Encías “en fresa” como manifestación inicial de enfermedad de Wegener. Med Cutan Iber Lat Am 2009;37(5):217-220)

Palabras clave: encías “en fresa”, enfermedad de Wegener, vasculitis granulomatosa.

Summary

Wegener’s granulomatosis is a systemic necrotizing and granulomatous vasculitis that predominantly affects the upper and lower respiratory tract and kidneys. Sometimes this classic triad is not present initially. We report a patient with “strawberry” gingiva as first sign of Wegener. It is characterized by an exophytic hyperplasia and friable and granular appearance. The recognition of this uncommon but characteristic sign would help in early diagnosis and treatment.

Key words: strawberry gingiva, Wegener’s disease, granulomatous vasculitis.

La enfermedad de Wegener (EW) es una enfermedad sistémica de causa desconocida caracterizada por la triada clásica de vasculitis sistémica de vasos pequeños y medianos, inflamación granulomatosa de vías respiratorias y glomerulonefritis, aunque cualquier órgano puede afectarse. Sin embargo, inicialmente existen formas limitadas sin afectación multiorgánica y donde el diagnóstico se retrasa. Presentamos un caso de EW en el que el primer signo clínico fue la presencia de encías “en fresa”.

Caso clínico

Paciente mujer de 57 años sin antecedentes de interés. Consultó por la presencia de lesiones en la encía superior de 1,5 meses de evolución ligeramente dolorosas. Coincidiendo con estas lesiones, refería otalgia izquierda, cefalea, artralgias y astenia. A la exploración presentaba en la encía superior a nivel de los incisivos, un tejido exuberante rojizo, de aspecto granular y friable, que recordaba a una fresa (Figura 1). Se realizó biopsia en la que se observaba una hiperplasia epitelial



Figura 1. Encía "en fresa", con el típico aspecto granular y friable.

marcada de la mucosa junto a un denso infiltrado inflamatorio de tipo granulomatoso con abundantes células epitelioides y macrófagos, entremezclado con numerosos neutrófilos que formaban microabscesos. A mayor aumento también se observaban eosinófilos en el infiltrado. No se objetivaba vasculitis, células gigantes multinucleadas ni áreas de necrosis (Figuras 2 y 3). En la analítica destacaba un aumento de la velocidad de sedimentación y anticuerpos c-ANCA positivos (1/320) con función renal conservada. El resto de las pruebas complementarias realizadas fueron normales o negativas (hemograma, bioquímica, coagulación, orina de 24 horas, electroforesis, ANA y antiDNA). Se realizó TAC del conducto auditivo interno, en el que se observaban imágenes de ocupación de oído medio y mastoides izquierda sugerentes de inflamación crónica. En el TAC torácico se evidenciaban en ambos lóbulos superiores nódulos espiculados no cavitados de 1 cm, compatibles con granulomas. El diagnóstico fue de EW con afectación oral, de oído medio y pulmonar. Se inició tratamiento con metilprednisolona 1 mg/kg/d en pauta descendente durante 2 meses, asociado a ciclofosfamida 100 mg/d, con mejoría clínica. Las lesiones orales fueron electrocoaguladas al inicio debido a las molestias que presentaba, sin recaer posteriormente. A los 4 meses de la evolución presentó afectación del tabique nasal con deformación en "silla de montar" que precisó corrección quirúrgica.

Comentario

La EW es una enfermedad poco frecuente con una prevalencia estimada en EEUU de 3 casos por 100.000 habitantes, afectando ambos sexos por igual. Puede ocurrir a cualquier edad aunque la media se sitúa en los 40 años y la mayoría son

de raza blanca. El espectro clínico es muy variado y esto hace que en ocasiones se retrase el diagnóstico. Al inicio son muy frecuentes los síntomas inespecíficos (artromialgias, fiebre y anorexia), siendo el motivo de consulta más común síntomas de vía respiratoria superior, inferior o ambas. Es muy frecuente que consulten por síntomas pulmonares como tos, hemoptisis, dolor torácico o disnea, encontrándose alteraciones radiológicas tipo nódulos o infiltrados en un 45%. Más del 65% consultan por síntomas de sinusitis y más de un tercio por clínica nasal como rinorrea, obstrucción, úlceras o epistaxis. Un 25% debuta con manifestaciones otológicas, sobre todo otitis media serosa y pérdida de audición. La afectación renal inicialmente es poco frecuente (un 18%) pero es la causa de muerte en los pacientes no tratados[1-3].

Por otro lado, durante la evolución de la EW es frecuente la afectación de piel y mucosas, pero es raro que ocurra en las fases precoces (13 y 7% respectivamente)[1,4]. Clínicamente estas manifestaciones mucocutáneas son muy variadas y poco específicas. Sin embargo la presencia de encías "en fresa" o "strawberry" gums, se considera un signo clíni-

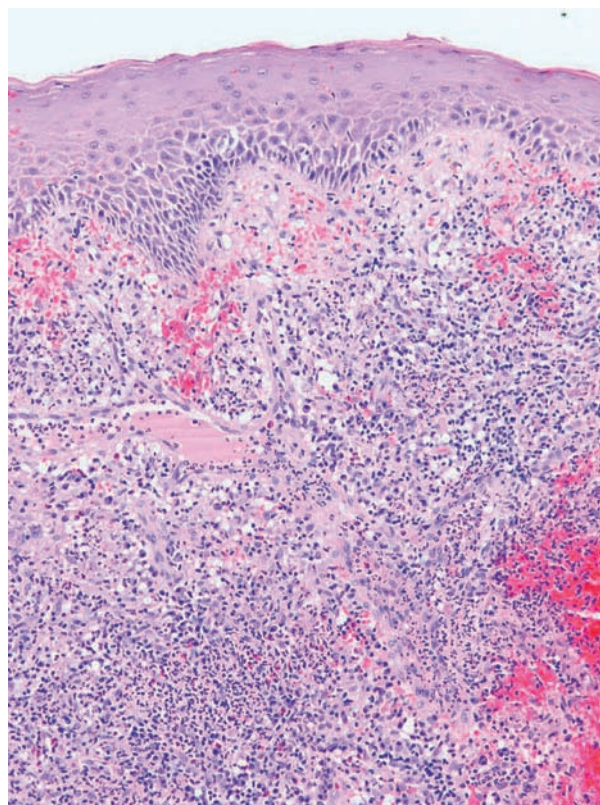


Figura 2. Mucosa con hiperplasia epitelial marcada. Bajo la misma se identifica edema, extravasación hemática y células endoteliales hinchadas. Se observa un intenso infiltrado inflamatorio granulomatoso, entremezclado con abundantes neutrófilos (HE x 10).

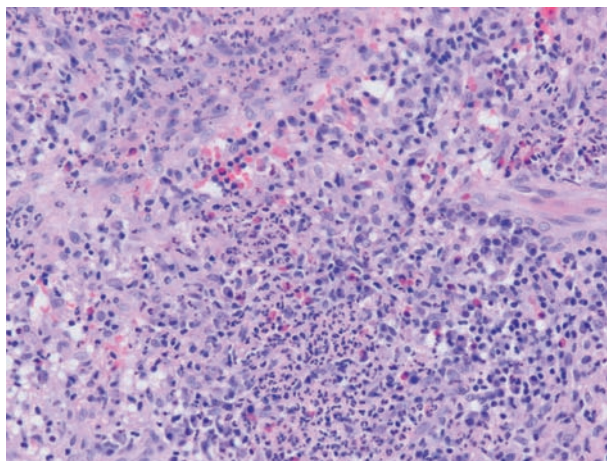


Figura 3. A mayor detalle, donde se aprecia el componente inflamatorio de tipo mixto con células epitelioides y macrófagos y también neutrófilos formando microabscesos. Se acompaña de eosinófilos. No se observan verdaderos granulomas (HE x 20).

co precoz muy característico de la EW e incluso patognomónico para algunos autores. Esta asociación fue descrita por Milner en 1955[5]. Revisando la literatura, hemos encontrado un total de 20 casos de EW, en los que las encías "en fresa" es una de las primeras manifestaciones[4-21]. En estos 20 pacientes (incluyendo el nuestro), la distribución por sexos fue similar aunque con ligero predominio en el femenino (11 mujeres, 8 varones) y el rango de edad variable (11-74 años). Clínicamente la encía "en fresa" se caracteriza por hiperplasia de la mucosa en la papila interdental labial, que se extiende rápidamente al resto de la encía, parcial o totalmente, si no se pauta tratamiento. A la exploración se observa en un tejido exuberante rojizo, granular y friable, que recuerda a una fresa. El epitelio de superficie suele estar intacto o con pequeñas Petequias. Puede acompañarse de sangrado y dolor, y si no se realiza tratamiento, de pérdida de piezas dentarias. Al ser un signo de presentación inicial de EW algunos autores afirman que las encías "en fresa" no se acompañan de daño renal grave o pulmonar [14], pero el desconocimiento de esta manifestación oral puede conllevar retraso diagnóstico y progresión sistémica de la vasculitis. De esta revisión, solo un paciente presentó

encías "en fresa" como manifestación clínica única de EW, a pesar de llevar 6 meses de evolución[14]. En el resto, un 67,75% tenía afectación de la vía respiratoria superior, un 55% clínica o alteración radiológica pulmonar y un 25% afectación renal. De los 6 pacientes que fallecieron ninguno había recibido el tratamiento correcto actual[5-10].

Aunque la histología de las encías "en fresa" no es específica, sí es característico observarse hiperplasia pseudoepiteliomatosa, y un infiltrado inflamatorio en el que se encuentran tanto neutrófilos formando microabscesos, como células gigantes multinucleadas. También es típico la presencia de eosinófilos en este infiltrado. Sin embargo, los criterios histológicos clásicos de EW de vasculitis, necrosis y granulomas suelen estar ausentes [4, 11, 12].

El diagnóstico diferencial habrá que hacerlo con otras patologías que cursen con hiperplasia gingival, entre ellas, leucemias, histiocitosis de células de Langerhans, sarcoidosis, enfermedad de Crohn, ingesta de fármacos (fundamentalmente ciclosporina, antagonistas de canales del calcio y fenitoína) y gingivitis crónica por mala higiene dental[11, 12, 14]. Sin embargo la presencia de encías "en fresa" con la imagen histológica descrita es altamente sugestivo de EW, ya que los otros trastornos presentan otros hallazgos microscópicos[11, 12].

Como en todos los casos de EW el diagnóstico y tratamiento precoz es fundamental para evitar la progresión de la enfermedad y afectación de otros órganos. En general, con la terapia correcta más del 75% de los pacientes logran la remisión[1, 11], pero sin tratamiento es mortal en el primer año tras el diagnóstico. La combinación de ciclofosfamida y corticoides sistémicos es la pauta más empleada. Suele usarse prednisona 1 mg/kg/d durante aproximadamente 1 mes y luego en pauta descendente (2-3 meses). La dosis habitual de ciclofosfamida oral es de 2 mg/kg/d, pero si existe afectación renal o patología pulmonar se pauta en bolos intravenosos. Generalmente el tratamiento con ciclofosfamida se continúa hasta 1 año después de lograr la remisión completa aunque no está bien establecido cuando hay que suspenderla[2].

Creemos de interés este caso por la importancia que tiene conocer esta manifestación oral, que aunque muy poco frecuente es un indicador clínico inicial del Wegener fácilmente reconocible.

Bibliografía

- Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, Hallahan CW, Lebovics RS, Travis WD, Rottem M, Fauci AS. Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Ann Intern Med* 1992; 116: 488-98.
- Duna GF, Galperin C, Hoffman GS. Wegener's granulomatosis. *Rheum Dis Clin North Am* 1995; 21: 949-86.
- Fauci AS, Haynes BF, Katz P, Wolff SM. Wegener's granulomatosis: prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med* 1983; 98: 76-85.
- Patten SF, Tomecki KJ. Wegener's granulomatosis: cutaneous and oral mucosal disease. *J Am Acad Dermatol* 1993; 28: 710-8.
- Milner PF. Nasal granuloma and periarteritis nodosa. *Br Med J* 1955; 2: 1597-9.
- Edwards MB, Buckerfield JP. Wegener's granulomatosis: a case with primary mucocutaneous lesions. *Oral Surg* 1978; 46: 53-63.

7. Brooke RI. Wegener's granulomatosis involving the gingiva. *Br Dent J* 1969; 127: 34-6.
8. Cawson RA. Gingival changes in Wegener's granulomatosis. *Br Dent J* 1965; 118: 30-2.
9. Kakehashi S, Hammer JE, McIntire JA. Wegener's granulomatosis. Report of a case involving the gingiva. *Oral Surg* 1965; 19: 120-7.
10. Morgan AD, O'Neil R. The oral complications of polyarteritis and giant cell granulomatosis (Wegener's granulomatosis). *Oral Surg* 1956; 9: 845-57.
11. Napier SS, Allen JA, Irwin CR, McCluskey DR. Strawberry gums: a clinicopathological manifestation diagnostic of Wegener's granulomatosis? *J Clin Pathol* 1993; 46: 709-12.
12. Knight JM, Hayduk MJ, Summerlin DJ, Mirowski GW. Strawberry gingival hyperplasia: a pathognomonic mucocutaneous finding in Wegener granulomatosis. *Arch Dermatol* 2000; 136: 171-3.
13. Allen CM, Camisa C, Salewski C, Weiland JE. Wegener's granulomatosis: report of three cases with oral lesions. *J Oral Maxillofac Surg* 1991; 49: 294-8.
14. Clark WJ, Broumand V, Ruskin JD, Davenport WL. Erythematous, granular, soft-tissue lesion of the gingiva. *J Oral Maxillofac Surg* 1998; 56: 962-7.
15. Manchanda Y, Tejasvi T, Handa R, Ramam M. Strawberry gingiva: a distinctive sign in Wegener's granulomatosis. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 335-7.
16. Cohen PS, Meltzer JA. Strawberry gums. A sign of Wegener's granulomatosis. *JAMA* 1981; 246: 2610-21.
17. Lilly J, Juhlin T, Lew D, Vincent S, Lilly G. Wegener's granulomatosis presenting as oral lesions: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998; 85:153-7.
18. Israelson H, Binnie WH, Hurt WC. The hyperplastic gingivitis of Wegener's granulomatosis. *J Periodontol* 1981; 52: 81-7.
19. Scott J, Finch LD. Wegener's granulomatosis presenting as gingivitis. *Oral Surg* 1972; 34: 920-33.
20. Handlers JP, Waterman J, Abrams AM, Melrose RJ. Oral features of Wegener's granulomatosis. *Arch Otolaryngol* 1985; 111: 267-70.
21. Horan RF, Kerdel A, Moschella SL, Haynes HA. Recent onset of gingival enlargement. *Arch Dermatol* 1986; 122: 1436-9.