



Artículo Aceptado para su pre-publicación / Article Accepted for pre-publication

Título / Title:

Necrosis lingual como debut de arteritis de células gigantes: a propósito de un caso. Revisión de la literatura. / Lingual necrosis as a debut of giant cells arteritis: case report. Bibliographic review

Autores / Authors:

Ana Ramos Zayas, Irene Urquiza Fornovi, Francisco Merino Domingo , Ignacio Zubillaga, Gregorio Sanchez Aniceto

DOI: [10.20986/recom.2020.1063/2019](https://doi.org/10.20986/recom.2020.1063/2019)

Instrucciones de citación para el artículo / Citation instructions for the article:

Ramos Zayas Ana, Urquiza Fornovi Irene, Merino Domingo Francisco, Zubillaga Ignacio, Sanchez Aniceto Gregorio. Necrosis lingual como debut de arteritis de células gigantes: a propósito de un caso. Revisión de la literatura. / Lingual necrosis as a debut of giant cells arteritis: case report. Bibliographic review. j.maxilo 2020. doi: 10.20986/recom.2020.1063/2019.



Este es un archivo PDF de un manuscrito inédito que ha sido aceptado para su publicación en la *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*. Como un servicio a nuestros clientes estamos proporcionando esta primera versión del manuscrito en estado de prepublicación. El manuscrito será sometido a la corrección de estilo final, composición y revisión de la prueba resultante antes de que se publique en su forma final. Tenga en cuenta que durante el proceso de producción se pueden dar errores, lo que podría afectar el contenido final. El copyright y todos los derechos legales que se aplican al artículo pertenecen a la *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*.

**NECROSIS LINGUAL COMO DEBUT DE ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES: A
PROPÓSITO DE UN CASO. REVISIÓN DE LA LITERATURA**

**LINGUAL NECROSIS AS A DEBUT OF GIANT CELLS ARTERITIS: CASE REPORT.
BIBLIOGRAPHIC REVIEW**

**Ana Ramos Zayas, Irene Urquiza Fornovi, Francisco Merino Domingo, Ignacio
Zubillaga Rodríguez y Gregorio Sánchez Aniceto**

*Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid,
España*

CORRESPONDENCIA:

Ana Ramos Zayas

ana.ramos.zayas@hotmail.com

Recibido el 27 de abril de 2019

Aceptado el 28 de enero de 2019

RESUMEN

La arteritis de células gigantes (ACG) es la vasculitis más frecuente en nuestro medio. Aunque sus manifestaciones clínicas han sido ampliamente estudiadas, existen formas de presentación atípicas menos conocidas y potencialmente graves. La necrosis lingual es una complicación isquémica rara, que puede simular numerosas entidades. El objetivo de este artículo es presentar un nuevo caso de arteritis cuyo signo de debut fue una necrosis lingual y revisar la literatura publicada hasta el momento acerca de esta entidad.

Palabras clave: Necrosis lingual, arteritis de células gigantes, vasculitis.

ABSTRACT

Giant cell arteritis (GCA) is the most common vasculitis in our country. Its clinical manifestations are widely well-known. However, atypical forms of this disease are less studied and potentially dangerous. Lingual necrosis is a rare ischemic complication of GCA that can simulate other disorders. The aim of this article is to present a new case of lingual necrosis as debut of GCA and review the described literature about it.

Keywords: Tongue necrosis, giant cell arteritis, vasculitis.

INTRODUCCIÓN

La necrosis lingual es un hallazgo clínico excepcional dada la rica vascularización de esta región anatómica¹. La etiología más frecuente es la ACG, seguida de accidentes cardiovasculares, patología tumoral y radioterapia^{1,2}. A pesar de ello, tan solo un 2-4 % de las arteritis asocian esta complicación^{2,3}.

La ACG es la vasculitis sistémica más predominante en adultos, y afecta a arterias de tamaño mediano y grande, sobre todo ramas de la arteria carotídea. El *American College of Rheumatology* establece necesario para su diagnóstico la presencia de 3 de los 5 criterios (Tabla I)^{2,4,5}.

Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico de ACG que debutó con una lesión lingual a filiar. En la búsqueda bibliográfica entre 2000 y 2019 se identificaron 26 casos de necrosis lingual asociada a arteritis¹⁻¹⁰.

CASO CLÍNICO

Mujer de 80 años ingresada en contexto de hiponatremia e hiporexia a estudio. Al ingreso presentaba una lesión lingual de un mes de evolución, asociada a dislalia y odinofagia. Refería antecedente médico de cáncer de mama en remisión completa y hábito enólico.

A la exploración física se objetivó una placa dolorosa bien delimitada en hemilengua derecha de 3 x 1 cm (AP x CC). Presentaba coloración blanco-amarillenta, no

desprendible al raspado y sin signos de ulceración ni infiltración (Figura 1). La movilidad y sensibilidad lingual estaban conservadas.

En la analítica destacaban cifras elevadas de VSG y PCR. El TAC cervical evidenció una lesión lingual captante de contraste con contenido necrótico que no infiltraba la musculatura extrínseca lingual. Ante la sospecha de malignidad, se realizó una biopsia incisional con resultado de hiperplasia con inflamación aguda y ulceración, negativo para células tumorales malignas.

A la semana de ingreso, la lesión presentaba aspecto ulceronecrotico, que precisó desbridamiento quirúrgico. La toma de una segunda biopsia confirmó el diagnóstico de necrosis lingual (Figura 2).

Dada su relación con procesos vasculíticos, elevación de reactantes de fase aguda y síndrome constitucional, se amplió el estudio con una biopsia de la arteria temporal superficial que confirmó el diagnóstico de ACG (Figura 3). Además se realizó un PET-TAC que mostraba captación difusa y bilateral de todo el trayecto de las arterias vertebrales, compatible con vasculitis de mediano vaso; y una imagen hipodensa mal delimitada, de aspecto ulcerado y captación lineal (SUVmax 4.89) en hemilengua derecha, sugestiva de etiología inflamatoria y concordante con necrosis lingual.

Se administraron 3 dosis i.v./24 horas de 125 mg de metilprednisolona en 3 días consecutivos, mejorando clínica y analíticamente. Posteriormente recibió tratamiento de mantenimiento con prednisona y metotrexate hasta completar el año (Figura 4).

Como secuela presentó dificultad para la articulación de fonemas relacionados con la movilidad lingual. Mantuvo seguimiento durante 6 meses por la Unidad de Foniatría consiguiendo al alta un lenguaje comprensible y sin dificultades para la deglución.

DISCUSIÓN

La ACG presenta una incidencia de 10-70/100.000 individuos al año. Es una enfermedad predominante en el sexo femenino, siendo entre 1,4 y 3 veces más frecuente que en varones².

La complicación más temida es la neuropatía óptica isquémica, que puede evolucionar a ceguera en un 15-20 % de los casos⁸. Otras manifestaciones isquémicas son la

necrosis lingual, necrosis del cuero cabelludo, isquemia intestinal e infarto de miocardio. Estas manifestaciones se asocian a formas más graves de ACG⁹.

La necrosis lingual en la ACG fue descrita por primera vez en el año 1959⁸. Su manifestación clínica inicial es la glosodinia³, que evoluciona de forma abrupta hacia la ulceración y necrosis⁷. Clásicamente se trata de una manifestación tardía, siendo muy infrecuente su presentación como debut de la enfermedad^{2,8,9}, tal como se manifestó en nuestro caso.

Se realizó una búsqueda bibliográfica en Pubmed combinando los términos libres (“necrosis lingual” OR “tongue necrosis”) AND (“giant cell arteritis” OR “temporary vasculitis”) entre enero de 2000 y abril de 2019. Se identificó un total de 26 casos^{3,5-7}, de los cuales 21 se encontraban recogidos por Barbosa y cols.³. 20 casos describían la necrosis lingual como clínica de inicio^{3,6,7}. Olivera y cols.⁴ y Valls-Ontañón y cols.⁷ describen afectación lingual bilateral en un 50 % de los casos, afectación del dorso lingual en un 20 % y afectación única de la punta lingual en un 25 %. Zadik y cols.² presentan además un caso de afectación bilateral como debut de ACG, lo cual sugieren como patognomónico de ACG en ausencia de antecedente traumático o radioterapia en cabeza y cuello.

En nuestra paciente la afectación lingual comenzó con los síntomas comunes de dolor lingual, hinchazón y disfagia^{1,2}. Frente a lo más prevalente según otros autores¹, la necrosis lingual fue unilateral sobre el dorso lingual, y precedió a los síntomas típicos de la ACG y por tanto a su sospecha diagnóstica.

Aunque la ACG supone la causa más común de necrosis lingual^{2,8,9}, es necesario plantearse el diagnóstico diferencial con otras entidades como vasculitis sistémicas ANCA+, neoplasias malignas (carcinoma epidermoide, linfoma y sarcoma), medicamentos vasoconstrictores, radioterapia, causas cardiovasculares e infecciones.

Dado que la lengua es un sitio frecuente de afectación por tumores primarios, principalmente carcinoma de células escamosas, y metastásicos², la biopsia lingual resulta imprescindible para descartar malignidad. Sin embargo, en la literatura revisada tan solo se realiza en 6 casos^{1-3,8,9}, dado que el *gold estándar* para el diagnóstico de la ACG sigue siendo la biopsia de la arteria temporal.

En la literatura revisada, todos los autores realizan biopsia de la arteria temporal a

excepción de 3^{2,3,8}. Todas las biopsias resultan positivas para ACG, a excepción de 3 casos^{3,6,10}. Hay que recordar que una biopsia negativa no descarta la enfermedad, dada la afectación parcheada del vaso. La tendencia general parece ser realizar la biopsia de forma unilateral, aunque autores como Truffaut y cols.⁵ y Zimmerman y cols.¹⁰ obtienen muestras bilaterales. Lo ideal es realizar la biopsia antes de comenzar el tratamiento corticoideo. No obstante, en los casos publicados la biopsia se realiza una vez instaurado el tratamiento. Hellman y cols.³ establecen que la terapia esteroidea administrada durante menos de 2 semanas no reduce la positividad de la biopsia.

El tratamiento de la necrosis lingual asociada a ACG consiste en corticoides a altas dosis vía parenteral, consiguiendo remisión clínica de la lesión a las 2-4 semanas^{2,5}. Algunos pacientes se pueden beneficiar de un desbridamiento quirúrgico de la zona lingual isquémica⁹.

Tanto el diagnóstico como el tratamiento deben instaurarse de forma precoz para prevenir secuelas como disartria y disfagia^{8,9}, así como complicaciones isquémicas previamente mencionadas. Se desconoce la razón por la que algunas formas de ACG son más agresivas, aunque algunos autores hacen referencia a la hipertensión arterial^{2,4,9}, neoplasias^{2,4} y hábitos tóxicos como el tabaco¹. En nuestro caso la paciente presentaba antecedente de enolismo crónico y carcinoma de mama.

Como conclusión, la ACG es una enfermedad multisistémica con manifestaciones clínicas muy diversas. La necrosis lingual es una forma atípica de debut de esta vasculitis, que precisa un diagnóstico diferencial con otras patologías, comenzando por el carcinoma escamoso de cavidad oral. Se trata de una entidad bien documentada en la literatura, si bien en la práctica clínica su aparición es muy infrecuente.

Como especialistas nos enfrentamos a un reto diagnóstico que, a menudo, requiere valoración por un equipo multidisciplinar. En futuros estudios sería interesante ahondar sobre factores de riesgo y formas de prevención que eviten las manifestaciones más agresivas y letales de esta entidad.

AGRADECIMIENTOS

Servicio de Radiodiagnóstico y Anatomía Patológica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zaragoza JR, Vernon N, Ghaffari G. Case report tongue necrosis as an initial manifestation of giant cell arteritis: case report and review of the literature. *Case Rep Rheumatol*. 2015;2015:901795. DOI: 10.1155/2015/901795.
2. Zadik Y, Findler M, Maly A, Rushinek H, Czerninski R. Clinicopathological conference. A 78-year-old woman with bilateral tongue necrosis. *YMOE*. 2011;111(1):15-9. DOI: 10.1016/j.tripleo.2010.09.001.
3. Barbosa de Siqueira Sobrinho RA, Alvino de Lima KC, Carvalho Moura H MAM. Case report tongue necrosis secondary to giant cell arteritis: a case report and literature review. *Case Rep Med*. 2017;2017:6327437. DOI: 10.1155/2017/6327437.
4. Olivera S, Amores B, Torralba MA, Pérez-Calvo J. Paciente con complicación poco frecuente de arteritis de células gigantes Rare complication in a patient with giant cell arteritis. *An Sist Sanit Navar*. 2010;33(3):327-30.
5. Truffaut L, Lefebvre P. Tongue necrosis in giant-cell arteritis. *N Engl J Med*. 2018;378(26):2517. DOI: 10.1056/NEJMicm1709412.
6. Cikes A, Depairon M, Jolidon RM, Wyss P, Lang HJ. Necrosis of the tongue and unilateral blindness in temporal arteritis. *Vasa*. 2001;30(3):222-4. DOI: 10.1024/0301-1526.30.3.222.
7. Valls Ontañón A, Hueto Madrid JA, Martín GR. What would your diagnosis be? *Rev Esp Cir Oral y Maxilofac*. 2010;32(4):178-9. DOI: 10.1016/S1130-0558(10)70039-3.
8. Rockey J, Anand R. Tongue necrosis secondary to temporal arteritis : A case report and literature review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2002;94(4):471-3. DOI: 10.1067/moe.2002.127580.
9. Kumarasinghe AP, Hepburn A, Reuther WJ PC. Temporal arteritis presenting with tongue necrosis. *BMJ Case Rep*. 2012;2012. pii: bcr2012007241. DOI: 10.1136/bcr-2012-007241.
10. Zimmermann A, Brown M. Clinical-scientific notes. *Intern Med J*. 2008;38(5):376.

Tabla I. Criterios diagnósticos de la ACG (*American College of Rheumatology*).

1	Edad igual o mayor de 50 años
2	Cefalea de reciente inicio, localizada en región temporal
3	Arterias temporales dolorosas o con pulso disminuido
4	VSG igual o superior de 50 mm/h
5	Biopsia de arteria temporal positiva (con dominancia de infiltrado de células mononucleares o proceso granulomatoso con células gigantes multinucleadas)

Figura 1. Lesión lingual inicial.



Figura 2. Anatomía patológica de la necrosis lingual. Cambios isquémicos inespecíficos y áreas de isquemia con marcada ulceración y distorsión de la arquitectura tisular normal (H-E, x200).

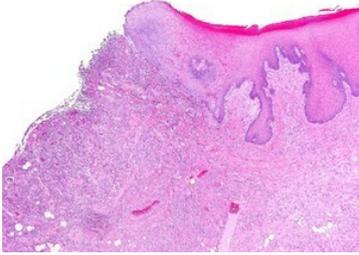


Figura 3. Anatomía patológica de la ACG. Necrosis parcial de la pared arterial con predominio de infiltrado inflamatorio de linfocitos y células gigantes multinucleadas interrumpiendo la lámina elástica interna con estenosis parcial de la luz arterial (H-E, x400).

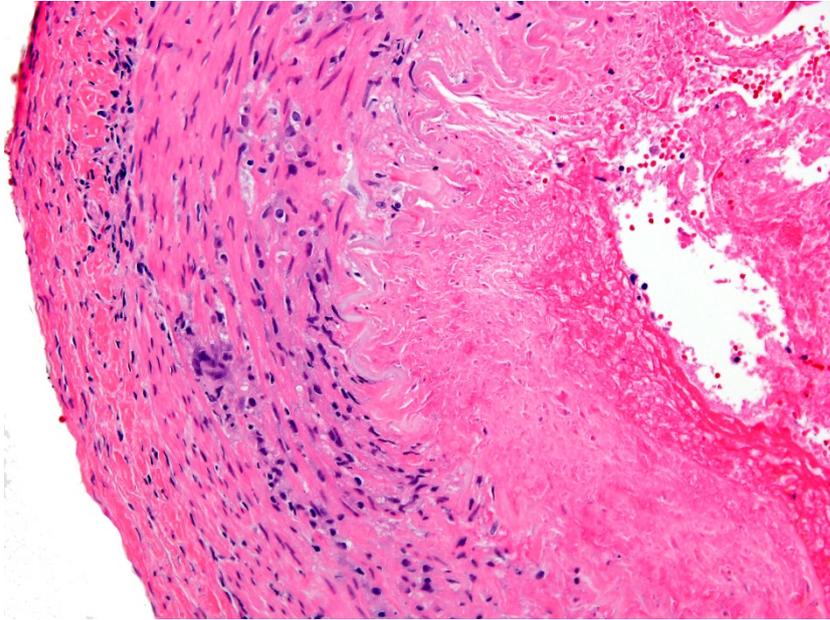


Figura 4. Apariencia lingual a los 6 meses.

