

# **MACROGLOSSIA EN UN PACIENTE SÍNDROME DE DOWN. A PROPÓSITO DE UN CASO**

**Autor:** Dr. José Jardón Caballero. Especialista de Segundo Grado en Cirugía Maxilofacial. MsC. En Medicina Natural y Bioenergética. Profesor Auxiliar de la universidad de Ciencias Médicas de Santiago de Cuba.

**Coautores:** Dr. Dennis Manresa Martínez, Dr. Yaser Yis Cordero, Est. Otto Alemán Miranda.

## **RESUMEN**

La macroglosia es el término médico para una inusual gran lengua. El agrandamiento grave de la misma puede causar problemas estéticos y funcionales como para la respiración, fonación, masticación y la deglución. Por lo que se realizó una investigación que tiene como tema: Macroglosia en un Paciente Síndrome de Down. Con el objetivo de describir el tratamiento y la evolución de un paciente con macroglosia. Se realizó una exhaustiva revisión bibliográfica del tema conjuntamente con la presentación del caso. Concluyendo que la Macroglosia es una entidad cuyo diagnóstico es subjetivo y que no siempre puede tener resolución espontánea, dependiendo directamente del agente etiológico y de las complicaciones que de ella se deriven. El plan de tratamiento puede variar según los factores desencadenantes y el grado de severidad de la misma. Por lo que se recomienda la actualización sobre el tema y la planificación según las nuevas tendencias terapéuticas para estas afecciones.

**Palabras clave:** Macroglosia, Plastia, Lengua, Glosectomía, Síndrome de Down.

## **INTRODUCCIÓN**

La macroglosia es un trastorno de la lengua que hace que tenga un mayor tamaño de lo normal en relación a las demás estructuras de la cavidad oral. Esto significa que en estado de reposo sale más allá del reborde alveolar. Esta patología es de

etología hereditaria o congénita y puede provocar anomalías dento-músculo-esqueléticas que conllevan dificultades en la masticación y en fonación así como problemas en los tratamientos ortodóncicos o de cirugía ortognática.<sup>1</sup> Lo que coincide con lo planteado por Andrea C. y col.<sup>2</sup>, en su investigación.

La macroglosia puede ser provocada por muchos factores pero en la mayoría de casos suele ir acompañada de trastornos hereditarios o adquiridos como el hipotiroidismo, la diabetes, el síndrome de Down, el linfangioma u otras patologías. Este aumento en la cantidad del tejido que supone la macroglosia debe ser estudiado de forma temprana por el dentista para observar las posibles afectaciones que puede producir esta anomalía y aplicar las medidas necesarias para solucionar el problema.<sup>1</sup>

### **PRESENTACIÓN DE CASO**

Se trata de un paciente masculino de 40 años de edad, con antecedentes de Síndrome de Down que lleva tratamiento con Fenitoína (no se precisa la dosis). Fue encontrado por los familiares con aumento de volumen grosero de la lengua y labios, astenia y disfagia. No se recogen antecedentes de ingestión de otros medicamentos o de algún alimento o sustancia causal. Es remitido a la Unidad de Cuidados Intermedios (UCI) luego de ser valorado por el otorrino, donde se decide su ingreso para estudio y tratamiento.

Diagnóstico. Ver figuras Nro 1<sup>a</sup> y Nro 1b (Características Clínicas).



**Figura Nro 1 A**

**Figura Nro 1 B**

**Paciente antes de operar**

En la atención inicial del paciente, Procedimos a realizarles el interrogatorio a los familiares y estos refirieron que es Síndrome de Down, llevando tratamiento con Fenitoína, de la cual no precisaban la dosis. Sus padres se encontraban sanos y vivos, y no presentaba según los familiares ningún hábito tóxico ni deformante.

#### Examen Físico general

Presento facies característica de su enfermedad. Tejido celular subcutáneo infiltrado por edema en región labial y lingual. En piel, presenta manchas hipocoloreadas irregulares de más o menos 4 mm, en regiones del Parpado inferior derecho e izquierdo, en ala nasal izquierda así como en otras regiones del cuerpo compatible con un Vitílico. Ventilándose espontáneamente, y estable hemodinámicamente.

#### Examen Físico regional

Se observa aumento de volumen grosero de la lengua de aproximadamente 15 cm de ancho por 15 cm de largo y 10 cm de alto. Proyectada casi en su totalidad hacia fuera de la boca, lisa, brillosa, hipercoloreada, no dolorosa, sin movilidad que a la presión manual se deprimía, dejando una huella rugosa, hipocoloreada (Godet) y labios edematosos distendidos en toda su extensión.

Paciente dentado bimaxilar aunque no se observaban los dientes a simple vista, los cuales debido al crecimiento lingual se encontraban en el interior de esta, que por la presión postero-anterior se encontraban vestibularizados, con las encías edematosas y sangrantes, con presencia de sarro anteroinferior de canino a canino.

Se realizaron interconsultas con UCI, Otorrino y Cardiología son de gran importancia y deben hacerse de forma sistemática con un enfoque multidisciplinario por las presumibles lesiones de vecindad que pueden acompañar a esta entidad nosológica.

Por lo antes referido en el interrogatorio y los elementos clínicos recogidos se ingresa con Impresión Diagnóstica de: Edema Angioneurótico.

- Exámenes Complementarios de Laboratorio el día del ingreso 2/3/15

Hemograma Completo:

HB: 121g/l

Hematocrito: 0,40

Leucograma:  $10,0 \times 10^9$  C/L

Eritrosedimentación: 9 MM/H

Glicemia 6.4 mmol/L

Cuagulograma:

Conteo de Plaquetas:  $160 \times 10^9$  C/L

Tiempo de coagulación: 14 Min

Tiempo de Protrombina: 17 Segundos

Ph: 7,485

Pco<sub>2</sub>: 37.7 mmHg

Po<sub>2</sub>: 105 mmHg

Na: 124,6 mmol/L

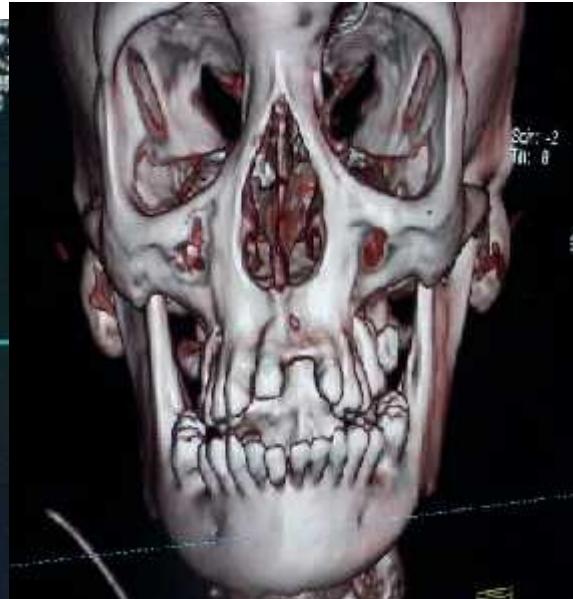
K: 4,81 mmol/L

Los estudios por imágenes constituyen una gran ayuda para completar el diagnóstico y planificar el tratamiento,

Ver figuras 2 a y 2 b



**Figura Nro 2 a**



**Figura Nro 2 b**

Se indica Tomografía Axial Computarizada TAC. de cráneo Y de cuello: donde se informa: Marcados signos de atrofia cerebelosa y cerebral. Ventrículos dilatados compensatorios a la atrofia. En la cara se evidencio marcada macroglosia con protrusión de los arcos dentarios hacia delante. No lesión de tipo tumoral. Contenido

en el seno maxilar izquierdo que corresponde a secreciones, así como frontal derecho. Nos llamó la atención que existe disminución de la densidad de la lengua por edema de la misma sin imagen de tipo tumoral. No malformación arteriovenosa.

Una vez obtenidos todos estos elementos y las valoraciones por cardiología y Otorrinolaringología además de evaluarse el tratamiento medicamentoso propuesto y el continuo crecimiento en todos los sentido de la lengua, junto a la disnea progresiva y los últimos complementarios realizados: el día 7/3/15 decidimos anunciar de urgencia al paciente.

Hemograma Completo:

HB: 112 g/l

Hematocrito: 0,38

Leucograma:  $12,6 \times 10^9$  C/L

Eritrosedimentación: 21 MM/H

Glicemia 15.2 mmol/L

Cuagulograma:

Conteo de Plaquetas:  $160 \times 10^9$  C/L

Tiempo de coagulación: 10 Min

Tiempo de Protrombina: 16 Segundos

Ph: 7,323

Pco2: 60,4 mmHg

Po2: 53.0 mmHg

Na: 134,7 mmol/L

K: 4,95 mmol/L

Se propone la reducción quirúrgica de la lengua, para la resolución de esta Macroglosia donde primeramente se realizó traqueotomía de urgencia y extracciones múltiples de los dientes remanentes superiores e inferiores, debido a que el propio crecimiento de la lengua en sentido vertical y horizontal provocó la protrusión con gran movilidad de los mismos así como la inclusión completa de los dientes superiores e inferiores en el tejido lingual. Luego se llevó a cabo la reducción y plastia de la misma.

Se realizó glossectomía periférica múltiple Modificada, primero la técnica descrita por Dingman Grabb para la región de los bordes realizando cortes en forma de cuñas de base externa en los laterales y luego técnica de Davalbhakta y Lamberte, para la punta en forma de V invertida en el vértice de la lengua. Todo el tejido extirpado se le realizó estudio histopatológico lo que corroboró el diagnóstico clínico, el cual esclarecía que la muestra examinada estaba constituida por epitelio escamoso, edema subepitelial e intersticial, reacción inflamatoria a predominio de eosinófilos y escasos linfocitos, infiltrado de tejido adiposo en el intersticio, así como en las fibras musculares, produciendo zonas de atrofia de las mismas.

En la actualidad internacionalmente se habla que estos procedimientos se deben hacer con un pensamiento estético con lo que concordamos pero siempre hay que tener en cuenta que todos los casos no son iguales y en este en específico la prioridad era lo funcional aunque nunca descartamos lo anteriormente planteado.

Para llevar a cabo la intervención se utilizó el Set de cirugía general, con la ayuda de la electrocoagulación, y siempre se realizó cobertura antibiótica.

Ver figuras Nro 3 Nro 4 a yb (constatar resultados clínicos del tratamiento)



**Figura Nro 3 Paciente 5 días de operado**



**Figura Nro 4a**



**Figura Nro 4b**

#### **Paciente 10 días de operado**

#### **DISCUSIÓN**

La Macroglosia es un problema que afecta a los síndromes de Down, por lo que es importante tener control del problema. Un paciente con Macroglosia debe ser evaluado por un especialista que estudie su caso a fondo para establecer cuál es la mejor opción de tratamiento. Para hacer un correcto diagnóstico se debe evaluar el habla, el desarrollo del lenguaje, sus habilidades de alimentación, la dentición así como la respiración.<sup>1</sup>

A partir de toda esta información se decidirá si es necesario someterle a una cirugía de reducción de la lengua o, si al contrario, no está justificada la cirugía. Su tratamiento depende de la causa que la provoca así como la severidad de cada caso y puede ir desde la terapia del habla hasta la cirugía.

En caso que se aplique una cirugía de reducción se conseguirá disminuir el tamaño de la lengua para que sea capaz de descansar detrás de los dientes delanteros. Esta intervención se puede realizar mediante diferentes técnicas y proporciona varios beneficios al paciente: mejoría estética, visual, del habla, de la alimentación y el babeo.<sup>1, 2</sup>

La vía respiratoria es muy importante tener control si se ve comprometida. Una traqueotomía puede ser necesaria como un primer paso en la atención quirúrgica (en algunos casos la traqueotomía electiva se realiza antes de la corrección quirúrgica). Otras indicaciones incluyen disartria, disfagia y la cosmética.<sup>3</sup>

Según la Dra. Zoila<sup>4</sup>, esta Macroglosia impide una buena higiene bucal, pues la lengua cubre las coronas de los dientes inferiores y condiciona la infección por caries dental y enfermedad periodontal. Estas patologías bucales predominan en este síndrome, a causa del mal control de la placa dentobacteriana producto de la imposibilidad de realizar una buena técnica de cepillado dental.

El relativo gran tamaño de la lengua y el pasaje aéreo con drenaje insuficiente de las secreciones por el cavum, asociado al déficit inmunológico y a cuadros alérgicos de tipo rinitis crónica que acompañan a este síndrome, condicionan el aumento de la susceptibilidad a las infecciones respiratorias y a sus complicaciones. Lo que coincide por lo expresado por Golmia y col.<sup>5</sup>

Según Martínez<sup>5</sup> las técnicas para realizar las glosectomías de reducción son varias y se dividen en dos grandes grupos: glosectomías a lo largo de la línea media y periférica, de la región de la punta y de los bordes.

También describe que Dingman Grabb y colaboradores propusieron una excisión periférica a lo largo de los márgenes, que se emplea cuando la preponderancia de la dimensión sagital y la transversal es mayor que el espesor de la lengua, modificada por Davalbhakta y Lamberte que mostraron una excisión vertical intramuscular para reducir la masa y una excisión transversal para reducir la longitud. Estas modificaciones permiten una reducción en los tres planos del espacio.<sup>5</sup>

A modo de conclusión podemos decir que la Macroglosia es una entidad cuyo diagnóstico es subjetivo y que no siempre puede tener resolución espontánea, lo que esta va a depender directamente del agente etiológico y de las complicaciones que de ella se deriven. El plan de tratamiento puede variar según los factores desencadenantes y el grado de severidad. Cuando afecte o imposibilite llevar a cabo hábitos beneficiosos o funcionales como la respiración, masticación, deglución o

causa displasia esquelética o algún trastorno psicológico debido a la apariencia, la reducción quirúrgica es obligatoria, pues mejora de modo significativo la función, la estética y la calidad de vida del paciente.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Clínicas Propdental SL 2013. Macroglosia. Registrada en España CIF B65185472. (Citado el 13 de Abril de 2015.)
2. Andrea C. y col. Rev Med Hered. 2012. Macroglosia. Universidad Peruana Cayetano Heredia. 23(4):263. (Citado el 6 de Abril de 2015.)
3. Albarra'n-Planellés C, et al. Macroglosia como manifestación de amiloidosis primaria. Piel (Barc). 2013. <http://dx.doi.org/10.1016/j.piel.2013.06.014>. (Citado el 13 de Abril de 2015.)
4. Dra. Zoila López Díaz. Rev Cubana Pediatr. 2007;79 (3). Glossectomía parcial en la trisomía 21: incidencia de las infecciones bucales y respiratorias, preoperatorias y posoperatorias. (Citado el 13 de Abril de 2015.)
5. Golmia RP, Bello IC, Rosseto E, Guerra JC, Mangueira C, Scheinberg MA. AL amyloidosis in a young adult: Remission with autologous stem cell transplantation. Rev Bras Reumatol. 2010;50:603–8. (Citado el 13 de Abril de 2015.)
6. Marínez L.P. Macroglosia: Etiología Multifactorial, manejo múltiple. Rev. Colombia Médica. Vol. 37 Nro 1, 2006 (enero-marzo)