

Queilitis granulomatosa de Miescher

Granulomatous Miescher cheilitis

Lucía Nicola,¹ Fernanda Oría,² Carla Trila⁴ y Alejandra Abeldaño⁵

RESUMEN

La queilitis granulomatosa de Miescher es la forma monosintomática más frecuente del síndrome de Melkersson-Rosenthal, cuya tríada clásica se completa con la presencia de parálisis facial y lengua fisurada. Es una entidad de causa desconocida, curso crónico e incierto y difícil tratamiento, que muchas veces requiere múltiples modalidades terapéuticas y seguimiento a largo plazo.

Se presenta el caso de una paciente con edema labial permanente que evoluciona con múltiples brotes recurrentes (*Dermatol. Argent.*, 2014, 20 (4): 265-267).

Palabras clave:

queilitis granulomatosa de Miescher, síndrome de Melkersson-Rosenthal.

ABSTRACT

Miescher granulomatous cheilitis is the most common monosymptomatic form of the Melkersson-Rosenthal syndrome, which classic triad is completed by the presence of facial paralysis and fissured tongue. It is a condition of unknown etiology, chronic course and uncertain and difficult treatment, which often requires multiple therapeutic modalities and long-term monitoring.

We report a female patient with permanent labial edema with multiple recurrent outbreaks. (*Dermatol. Argent.*, 2014, 20 (4): 265-267).

Keywords:

Miescher granulomatous cheilitis, Melkersson-Rosenthal syndrome.

Fecha de recepción: 25/05/2014 | **Fecha de aprobación:** 16/06/2014

¹ Médica residente

² Médica dermatóloga

³ Médica dermatopatóloga

⁴ Jefa de Unidad de Dermatología

Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, Pi y Margall 750, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Lucía Nicola. lucianicola@hotmail.com.ar



FOTO 1. Edema y eritema de labio superior.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 30 años de edad, sin antecedentes personales de relevancia, consultó por presentar tumefacción del labio superior, asintomática, de 5 meses de aparición, que evolucionó por brotes, sin remisión completa entre los mismos. Al examen físico presentó edema, leve eritema e induración, de consistencia duro-elástica del labio superior y ligera macroglosia. Se realizó biopsia cutánea que informó proceso inflamatorio constituido por histiocitos, linfocitos y plasmocitos con ausencia de necrosis, ectasia vascular asociada, vinculable a queilitis granulomatosa. Se inició tratamiento con minociclina 100 mg/día durante un mes sin mejoría. La paciente no continuó con los controles clínicos correspondientes.

Comentario

La queilitis granulomatosa de Miescher consiste en la aparición de edema labial recurrente y persistente que puede acompañarse de edema facial. Es la forma monosintomática más frecuente del síndrome de Melkersson-Rosenthal, cuya tríada característica se completa con la aparición de parálisis facial periférica y lengua fisurada.¹ La tríada clásica sólo aparece en el 25-40% de los pacientes descritos. Las formas oligosintomáticas o monosintomáticas son las más habituales: en el 80% de los casos se presenta como queilitis granulomatosa de Miescher.²

Esta rara entidad, de curso crónico y pronóstico favorable, es más frecuente en mujeres de raza blanca y se inicia durante la segunda o tercera década de vida, pero existen casos que se desarrollan en la infancia.³

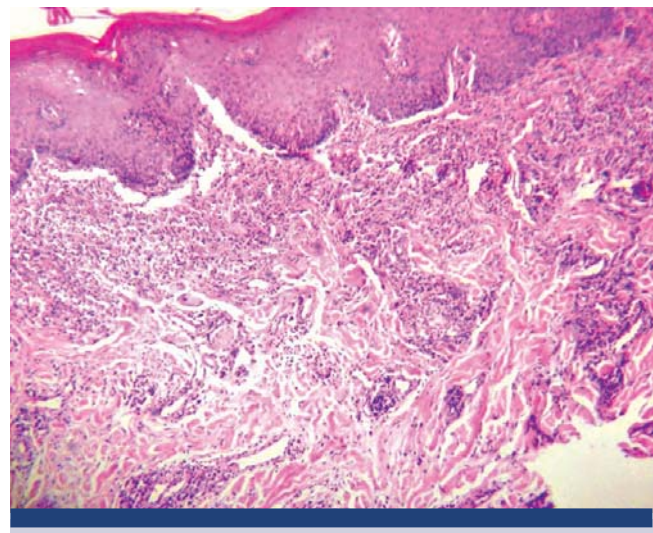


FOTO 2. Proceso inflamatorio que afecta la dermis superficial y profunda constituido por histiocitos, linfocitos y plasmocitos.

Aunque se han propuesto múltiples mecanismos patogénicos, tales como infeccioso, inmunológico y genético, la etiología es desconocida.⁴ Algunos autores la relacionan con intolerancia a aditivos alimentarios como cocoa, carbonatos, carnitina y glutamato monosódico, a alergias a productos de higiene bucal, materiales dentales de restauración, amalgamas y metales, o a procesos infecciosos odontógenos.⁵ Actualmente se considera que la patogenia es multifactorial en un individuo con predisposición genética, que se transmite en forma poligénica.⁶

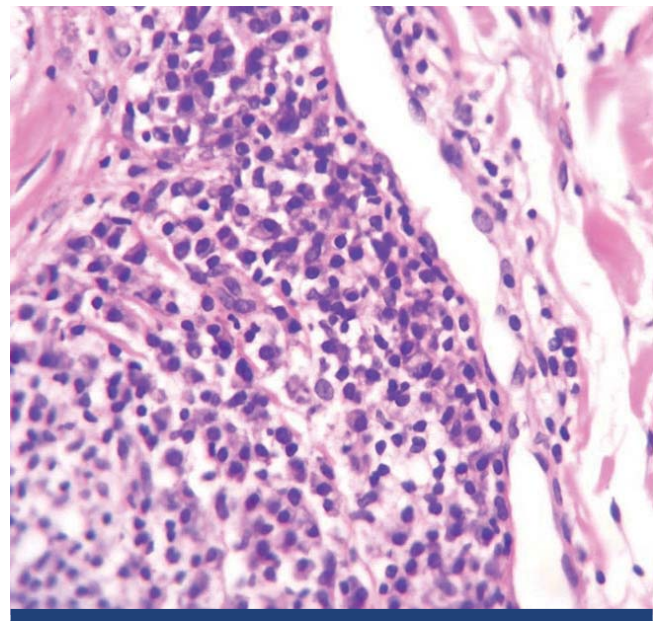


FOTO 3. Ectasia vascular.

Clínicamente se presenta como un edema súbito, que aparece sin pródromos y afecta en orden decreciente labio superior, labio inferior o mejillas. Además, puede comprometer otros sitios: lengua (como en el caso clínico detectado), mucosa oral, encías, paladar y la cara. El primer episodio suele resolverse completamente en horas o días y se instala en forma permanente luego de varios ataques recurrentes. La parálisis facial es periférica, de comienzo súbito y remite en tres a cuatro semanas. Pueden afectarse otros nervios craneanos y aparecer síntomas neurológicos inespecíficos. La lengua fisurada se manifiesta como una acentuación de los surcos linguales sin erosiones de la mucosa.⁵ Algunos casos se acompañan de síntomas generales como fiebre y malestar general.⁶

Los hallazgos histopatológicos varían según el estadio evolutivo de la enfermedad. En lesiones agudas se observa un infiltrado perivascular de histiocitos, linfocitos y células plasmáticas asociado a edema inespecífico. En estadios más avanzados se observan granulomas no caseificantes en la dermis; sin embargo, su ausencia como en el caso descrito, no excluye el diagnóstico de esta patología.¹

Dentro de los diagnósticos diferenciales se deben considerar el angioedema y las patologías que pueden desarrollar lesiones granulomatosas en labios. Entre ellas destacamos a la enfermedad de Crohn, la sarcoidosis, la tuberculosis y las micosis profundas. Algunos autores afirman que en realidad la enfermedad sería una forma localizada de sarcoidosis o una manifestación clínica de la enfermedad de Crohn, precediendo o coincidiendo con las manifestaciones intestinales. Por esta razón, se requiere un examen clínico completo y estudios complementarios para excluir estas patologías.^{5,7}

El tratamiento es controversial y constituye un desafío para el médico tratante, que muchas veces debe emplear varios esquemas terapéuticos para lograr una mejoría clínica. Se han descrito múltiples terapéuticas con resultados variables.⁸ En los casos que se detectan alérgenos desencadenantes o exacerbantes de la patología por pruebas epicutáneas, la evitación de los mismos se acompaña de resolución del cuadro clínico. Por otra parte, el tratamiento antibiótico de focos odontógenos asociados también se acompaña de mejoría clínica, por este motivo es fundamental la interconsulta con el odontólogo.⁹ El uso de tetraciclinas, como minociclina y limeciclina, ha sido beneficioso basándose en su efecto antiinflamatorio.¹⁰ En el caso que presentamos no podemos evaluar la respuesta a la minociclina, ya que el tiempo de tratamiento fue sólo

de un mes sin el seguimiento clínico correspondiente. Se han comunicado resultados exitosos con clofazimina a dosis de 100 mg/día por 10 días, luego 200 a 400 mg/semana por 3-6 meses.⁵ Se describe el uso de corticoides locales o sistémicos. Las infiltraciones con triamcinolona evidencian una reducción del edema labial que, en algunos casos, retorna al tamaño habitual. En casos deformantes refractarios se realiza queiloplastia asociada a infiltraciones con triamcinolona posquirúrgicas para evitar recidivas.⁸ Otros tratamientos descritos incluyen inmunosupresores, tuberculostáticos, antiinflamatorios no esteroideos, anticuerpos monoclonales y dapsona, con resultados variables.

En conclusión, el curso prolongado e incierto de esta enfermedad, su etiología desconocida y su difícil terapéutica constituyen un verdadero desafío clínico que muchas veces obliga a un abordaje multidisciplinario.

Bibliografía

1. Trejo Ruiz J., Saucedo Rangel P., Peñaloza Martínez A. Síndrome de Melkersson-Rosenthal. Comunicación de un caso y breve revisión del tema, *Rev. Cent. Dermatol. Pascua*, 2000, 9: 33-38.
2. Pérez Elizondo A., López Valentín E., Del Pino Rojas G. Queilitis granulomatosa de Miescher: Reporte de un caso con respuesta terapéutica favorable a minociclina y esteroide intralesional, *Rev. Mex. Cir. Bucal Max.*, 2011, 7: 64-67
3. Martínez Menchón T., Mahiques L., Pérez Ferriols A., Febrer I. et al. Síndrome de Melkersson-Rosenthal, *Actas Dermosifiliogr.*, 2003, 94: 180-183.
4. Camacho Alonso F., Bermejo Fenoll A., López Jornet P. Queilitis granulomatosa de Miescher. Presentación de cinco casos, *Med. Oral Patol. Oral Cir. Bucal*, 2004, 9: 425-429.
5. Pietropaolo N., Villalba I., Ramos L., Mercado Y. et al. Queilitis granulomatosa: a propósito de un caso, *Dermatol. Arg.*, 2003, 2: 112-115.
6. Rogers R. Melkersson-Rosenthal syndrome and orofacial granulomatosis, *Dermatol. Clin.*, 1996, 14: 371-379.
7. Viglioglia P. Queilitis granulomatosas y síndrome de Melkersson-Rosenthal, *Act. Terap. Dermatol.*, 2006, 29: 193-197.
8. Banks T., Gada S. A comprehensive review of current treatments for granulomatous cheilitis, *Br. J. Dermatol.*, 2012, 166: 934-937.
9. Sasaki R., Suzukib K., Hayashic T., Inasakad H. et al. Improvement of cheilitis granulomatosa after dental treatment, *Case Rep. Dermatol.*, 2011, 3: 151-154.
10. Pigozzi B., Fortina A., Peserico A. Successful treatment of Melkersson-Rosenthal syndrome with lymecycline, *Eur. J. Dermatol.*, 2004, 14: 166-167.