

CASOS CLÍNICOS

Queilitis granulomatosa de Miescher tratada con hidroxiclороquina

Miescher's granulomatous cheilitis treated with hydroxychloroquine

María Laura Marchese¹, María Victoria Montes², Julieta Ruiz Beguerie³, Javier Anaya⁴ y Corina Busso⁵

RESUMEN

La queilitis granulomatosa de Miescher (QGM) es una entidad poco común, que se caracteriza por una tumefacción labial recurrente. Representa la forma monosintomática del síndrome de Melkersson-Rosenthal, definido por edema labial, parálisis facial y lengua fisurada. El diagnóstico se realiza mediante los hallazgos clínicos confirmados con la histología, en la que se evidencian granulomas no caseificantes.

No hay un tratamiento de elección y la respuesta a estos es variable. Se presenta el caso de una paciente con QGM que tuvo una excelente evolución tras el tratamiento con hidroxiclороquina.

Palabras clave: queilitis granulomatosa, queilitis de Miescher, síndrome de Melkersson-Rosenthal, granulomatosis orofacial.

Dermatol. Argent. 2022; 28(2): 92-94

ABSTRACT

Miescher's granulomatous cheilitis is a rare entity characterized by recurrent lip swelling. It represents the monosymptomatic form of Melkersson-Rosenthal syndrome which is defined by lip edema, facial paralysis and fissured tongue. In its histology is common the presence of non caseating granulomas. This entity is characterized by its difficult handling and the variable responses to the elected treatment. We

present a patient who had an excellent response to treatment with hydroxychloroquine.

Key words: granulomatous cheilitis, Miescher cheilitis, Melkersson-Rosenthal syndrome, orofacial granulomatosis.

Dermatol. Argent. 2022; 28(2): 92-94

¹ Médica Dermatóloga. Médica de Planta, Servicio de Dermatología

² Médica Residente de Segundo Año de Dermatología

³ Médica Dermatóloga. Médica de Planta, Servicio de Dermatología

⁴ Médico Dermatopatólogo. Médico de Planta, Servicio de Anatomía Patológica

⁵ Médica Dermatóloga. Jefa del Servicio de Dermatología Hospital Universitario Austral (HUA), Universidad Austral, Pilar, Provincia de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: María Laura Marchese

E-mail: mmarches@cas.asutral.edu.ar

Fecha de trabajo recibido: 18/1/2022

Fecha de trabajo aceptado: 26/5/2022

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Una mujer de 68 años consultó por una lesión en el hemilabio inferior derecho, de 4 meses de evolución, acompañada de ardor local. Refería haber mejorado levemente con la aplicación de corticosteroides tópicos.

En el examen físico se observaba una placa eritematosa, indurada e infiltrada, de aproximadamente 2 cm de diámetro. La piel suprayacente presentaba descamación y algunas fisuras (Foto 1). No se palpaban adenopatías.

Con los diagnósticos diferenciales planteados de queilitis granulomatosa de Miescher, angioedema, sarcoidosis y enfermedad de Crohn, se realizó una biopsia cuya anatomía patológica evidenció paraqueratosis y, en el corion, un infiltrado histiocitario focal con aisladas células multinucleadas con tendencia a conformar un granuloma y infiltrados linfocitarios perivasculares moderados (Fotos 2 y 3). La inmunohistoquímica fue positiva para CD68, lo que confirmó el origen histiocitario.

En los estudios de laboratorio se detectó una elevación leve de la enzima convertidora de la angiotensina (ECA 87 nmol/mL/min), por lo que se solicitó una tomografía de tórax, la cual fue negativa para indicios de sarcoidosis. Finalmente, mediante una videoendoscopia digestiva alta y baja se descartó la presencia de enfermedad inflamatoria intestinal.

Ante los hallazgos clínicos, la histopatología y los

estudios complementarios, se arribó al diagnóstico de queilitis granulomatosa de Miescher y se indicó tratamiento con hidroxiquina 400 mg/día. A los 10 meses, por la remisión casi total de la lesión, se redujo la dosis a 200 mg/día (Foto 4). En el control a los 30 días ya no se observaron lesiones, razón por la cual se suspendió el tratamiento. La paciente no ha presentado recidivas de la enfermedad.



FOTO 1: Placa eritematosa, indurada e infiltrada con descamación y fisuras en el hemilabio inferior derecho.

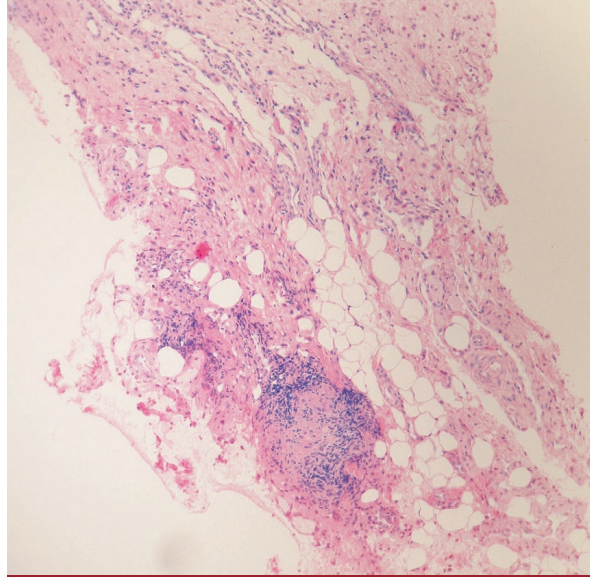


FOTO 2: Paraqueratosis, infiltrado histiocitario focal con células multinucleadas que conforman un granuloma y moderados infiltrados linfocitarios perivasculars (HyE, 10X).

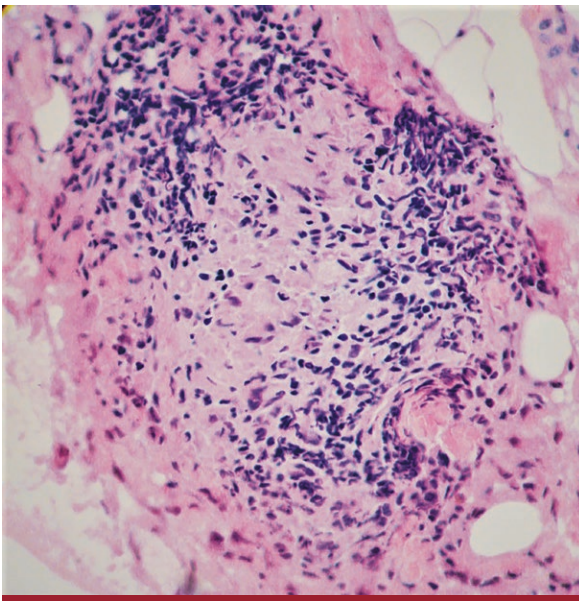


FOTO 3: Formación de un granuloma (HyE, 40X).



FOTO 4: Remisión casi total a los 10 meses de tratamiento con hidroxiquina.

COMENTARIOS

La QGM es una enfermedad poco común, caracterizada por una tumefacción labial recurrente que afecta el labio superior y, con menor frecuencia, el inferior (aunque se describió la afectación de otras regiones orales y faciales). Son habituales las remisiones y recidivas espontáneas. Descrita por primera vez por Miescher en 1945, se la considera una forma incompleta del síndrome de Melkersson-Rosenthal¹.

En 1985, Wiesenfeld *et ál.* propusieron el término granulomatosis orofacial para describir una serie de trastornos granulomatosos no necrosantes y no infecciosos de los labios, la cavidad bucal y la cara, que incluían la QGM, la sarcoidosis y la enfermedad de Crohn².

Se observa un leve predominio en el sexo femenino, entre la segunda y la tercera década de la vida. La etiología permanece desconocida. La forma de presentación más frecuente consiste en la tumefacción aguda y asintomática de los labios, de horas a días de duración. Al principio los episodios son autolimitados, con restitución total; sin embargo, debido a las recidivas, los labios pueden persistir con un edema indurado y firme crónicamente. Puede aparecer dolor o quemazón, sobre todo si la afectación oral se asocia a eritema, fisuras, erosiones o descamación labial. Es posible observar adenopatías regionales, fiebre e incluso mal estado general³.

El diagnóstico se realiza mediante los hallazgos clínicos confirmados con la histología y la exclusión de una enfermedad sistémica granulomatosa como la sarcoidosis o la enfermedad de Crohn. En el estudio histopatológico se observan granulomas no necrosantes, edema, linfangiectasia e infiltración linfocítica perivascular. Los granulomas no caseificantes en la dermis no

siempre se encuentran -sobre todo en las fases iniciales-, por lo que su ausencia no excluye la patogenia^{4,5}.

En el diagnóstico diferencial también se deben tener en cuenta aquellas patologías que cursan con edema facial como el angioedema, la enfermedad de Morbihan y la plasmocitosis de la mucosa bucal⁵.

Se han publicado numerosos artículos que relacionan la QGM con la enfermedad de Crohn. En una serie de 14 pacientes con QGM, se observó un 30% de asociación con dicha enfermedad intestinal, mientras que un 43% de los pacientes presentaban irregularidades gastrointestinales menores⁶. La paciente no tenía síntomas gastrointestinales asociados y las videoendoscopias fueron normales.

No hay un tratamiento probadamente eficaz para la QGM. La terapia combinada de triamcinolona intralesional, junto con clofazimina o dapsona por vía oral, es una de las opciones más utilizadas. Otros tratamientos incluyen prednisona, hidroxicloroquina, sulfasalazina, antihistamínicos, tetraciclinas, metronidazol, macrólidos, talidomida e infliximab, además de la queiloplastia^{7,8}. Dado que la paciente había presentado recidiva de su enfermedad con la administración de corticosteroides tópicos y prefería no recibir inmunosupresores ni terapias invasivas como la corticoterapia intralesional o la cirugía, se optó por un tratamiento de segunda línea como la hidroxicloroquina, con la que se obtuvo una excelente respuesta a los 10 meses⁹.

Presentamos un caso de QGM, trastorno infrecuente del grupo de las granulomatosis orofaciales, de difícil diagnóstico y tratamiento, que debe tenerse en cuenta en una paciente con aparente edema de labios y destacamos la excelente respuesta al tratamiento con hidroxicloroquina.

BIBLIOGRAFÍA

- Martínez Martínez ML, Azaña-Defez JM, Pérez-García LJ, López-Villaescusa MT, *et ál.* Queilitis granulomatosa. Presentación de 6 casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:718-724.
- Martínez Martínez ML, Azaña-Defez López JM, Villaescusa MT, Faura Berruga C, *et ál.* Diagnóstico y tratamiento de las granulomatosis orofaciales. *Piel.* 2013;28:402-407.
- van der Waal RI, Schulten EA, van der Meij EH, van de Scheur MR, *et ál.* Cheilitis granulomatosa: overview of 13 patients with long-term follow-up—results of management. *Int J Dermatol.* 2002;41:225-229.
- Wehl G, Rauchenzauner M. A systematic review of the literature of the three related disease entities cheilitis granulomatosa, orofacial granulomatosis and Melkersson-Rosenthal syndrome. *Curr Pediatr Rev* 2018;14:196-203.
- Romano MF, Filice PA, Lauro MF, Peláez O, *et ál.* Queilitis granulomatosa como parte del síndrome de Melkersson Rosenthal. *Dermatol Argent.* 2014;20:339-343.
- Ratzinger G, Sepp N, Vogetseder W, *et ál.* Cheilitis granulomatosa and Melkersson-Rosenthal syndrome: evaluation of gastrointestinal involvement and therapeutic regimens in a series of 14 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:1065-1070.
- Banks T, Gada S. A comprehensive review of current treatments for granulomatous cheilitis. *Br J Dermatol.* 2012;166:934-937.
- Sobjanek M, Michajlowski I, Zelazny I, Medrzycka-Dabrowska W, *et ál.* What is the most effective treatment of cheilitis granulomatosa in Melkersson-Rosenthal syndrome? *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2010;24:364-365.
- Wang S, Wang H, Shi X, Wu F, *et ál.* A case of Melkersson-Rosenthal syndrome with endocrine disorders: Extraordinary efficiency of hydroxychloroquine and mechanism hypothesis. *Eur J Neurol.* 2021;28:928-933.