



Asociación Mexicana de
Cirugía Bucal y Maxilofacial,
Colegio Mexicano de Cirugía
Bucal y Maxilofacial, A.C.

Vol. 7, Núm. 2 • Mayo-Agosto 2011 • pp. 64-67

Queilitis granulomatosa de Miescher: Reporte de un caso con respuesta terapéutica favorable a minociclina y esteroide intralesional

Antonio David Pérez-Elizondo,* Enrique López Valentín,** Gladys T del Pino Rojas ***

RESUMEN

La queilitis granulomatosa esencial es la manifestación monosintomática más común del síndrome de Melkersson-Rosenthal; corresponde a una granulomatosis orofacial idiopática crónica y progresiva de rara aparición y naturaleza benigna. Se presenta el caso de un varón de mediana edad con la afección que responde de manera satisfactoria a la administración oral de minociclina y a la inyección intralesional de esteroide de depósito.

Palabras clave: Queilitis granulomatosa, síndrome de Melkersson-Rosenthal.

SUMMARY

Cheilitis granulomatosa is the most common clinical manifestation of Melkersson-Rosenthal syndrome. It's a idiopathic orofacial granulomatosis; infrequent, progressive and benign in nature. An adult male patient with this condition shows a good response after four months of treatment with minocycline and intralesional administration of triamcinolone.

Key words: Cheilitis granulomatosa, Melkersson-Rosenthal syndrome.

INTRODUCCIÓN

La queilitis granulomatosa esencial, así descrita originalmente por Miescher en 1945, es una patología inflamatoria crónica progresiva de origen ignoto y presentación excepcional. En la actualidad se reco-

noce como la manifestación monosintomática más común del síndrome de Rosenthal-Melkersson. La tríada clínica característica observada en el 25 a 40% de los casos está integrada por edema mucocutáneo asintomático de la cara, lengua escrotal o plegada y parálisis facial periférica recurrente. En

www.medigraphic.org.mx

* Dermatooncólogo. Jefe de Consulta Externa del Hospital para el Niño, Instituto Materno Infantil del Estado de México. Profesor de Pre y Postgrado de la Universidad Autónoma del Estado de México.

** Alergólogo Pediatra. Servicio de Alergología, Hospital para el Niño, Instituto Materno Infantil del Estado de México.

*** Dermatóloga, Práctica Privada.

Correspondencia:
Antonio David Pérez-Elizondo
E-mail: apederma@yahoo.com.mx

1928, Melkersson llamó la atención respecto a la asociación concomitante de la tumefacción indolora del rostro que evoluciona por repetidos episodios de inflamación a intervalos variables y la parálisis muscular; años más tarde, Rosenthal agregó el hallazgo de una lengua fisurada y depapilada, el dato menos frecuente para constituir esta entidad identificada y reconocida desde finales de la década de los cuarenta.¹⁻³

En la actualidad, la etiopatogénesis del síndrome de Melkersson-Rosenthal se desconoce; han sido propuestas la influencia genética, la participación de diferentes agentes infecciosos como *Mycobacterium tuberculosis* o episodios herpéticos como eventos disparadores. Así también el mucocèle, traumatismos, dieta restrictiva o respuesta inmunitaria anormal aún no esclarecida frente a antígenos, aditivos y conservantes de alimentos, factores implicados con frecuencia pero aún no corroborados en estudios de control.⁴⁻⁶

La importancia de presentar el caso siguiente radica en la rara prevalencia del padecimiento en la población general, su repercusión clínico-patológica y aspecto estético desfigurante que altera la autoestima y el desenvolvimiento psicosocial del paciente, además de significar un reto diagnóstico y terapéutico.

CASO CLÍNICO

Se atiende a varón de 44 años de edad con dermatosis localizada a cabeza, involucrando labio inferior caracterizado por la presencia de tumefacción

difusa indolora e irregular, de tinte discretamente eritematoso, consistencia dura, ahulado-gomosa y superficie lisa abollonada, fisurada y descamativa, muy deformante. Afirma un curso crónico lentamente progresivo en el transcurso de 14 años con remisiones parciales y bruscas agudizaciones inflamatorias cada vez más estacionarias hasta el momento de su consulta. Acude a valoración médica de especialidad motivado por la desfiguración estética y mordeduras accidentales al masticar, así como incontinencia alimentaria y salival. A la exploración física se encuentra una lengua pálida, depapilada, con un surco medial pronunciado y nodulaciones papilomatosas en los aspectos laterales de la misma. No hay antecedentes familiares ni personales patológicos de interés; alcoholismo social. Se solicitan estudios de laboratorio, biometría hemática completa, química sanguínea y placa simple de tórax, sin hallazgos anormales reportados (*Figuras 1, 2 y 3*).

La descripción morfológica lesional y evolución del padecimiento nos llevó a considerar la posibilidad diagnóstica de queilitis granulomatosa de etiología a determinar. Previa limpieza regional con solución de yodopovidona e inyección local de anestésico con vasoconstrictor y tiempo de espera de 15 minutos, se procedió a la realización de una biopsia profunda con sacabocado estéril desechable 6 mm suturando con nylon 4-0. Se envió la pieza anatómica en formol para estudio histopatológico. Los hallazgos más evidentes fueron numerosas formaciones granulomatosas pequeñas no caseificantes constituidas por linfocitos, células plasmáticas e histiocitos epitelioides



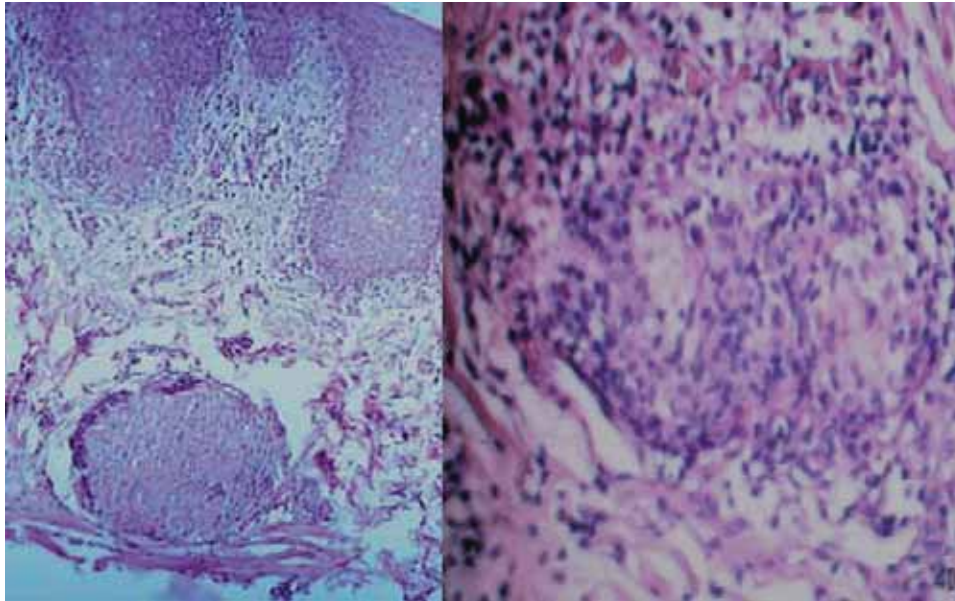
Figuras 1 y 2. Vista frontal y lateral del edema infiltrativo nodulobulbado del labio inferior.



Figura 3. Lengua plicata.

con escasas células gigantes multinucleadas tipo Langhans que invaden todo el estroma subepitelial. Al no evidenciar microorganismos ni cuerpos extraños, una queilitis granulomatosa esencial de Miescher se determinó como diagnóstico final (*Figuras 4 y 5*).

Inicialmente recibió diaminodifenilsulfona 200 mg al día y prednisona a razón de 50 mg por las mañanas en paulatinas dosis de reducción durante 3 meses con respuesta terapéutica poco satisfactoria. Se suspende el manejo médico anterior, y se aplican 2 sesiones de acetónido de triamcinolona intralesional, 1 cc inyectado a lo largo del área submucosa con masaje manual inmediato y aplicación de compresas frías. Además se agrega minociclina vía oral 100 mg



Figuras 4 y 5. Formaciones granulomatosas no caseificantes en tejido mucoso.



Figuras 6 y 7. Aspecto frontal y lateral, después de 3 meses de tratamiento.

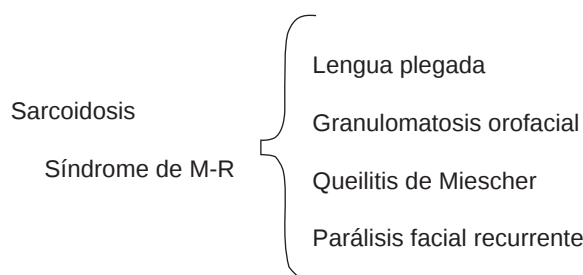


Figura 8. Enfermedad de Crohn.

al día durante otros 3 meses con resultados clínico y cosmético muy alentadores tras visita de revisión medio año más tarde (*Figuras 6 y 7*).

DISCUSIÓN

Tilakaratne y cols. enfatizan que el término granulomatosis orofacial idiopática debe ser aceptado en casos de exclusiva afectación mucotegumentaria sin evidencia de involucro multisistémico. Sin embargo, algunos autores consideran las similitudes clínicas e histopatológicas de entidades como la sarcoidosis, enfermedad de Crohn, colitis ulcerativa crónica, síndrome de Melkersson-Rosenthal y la granulomatosis orofacial idiopática, entre otras, promoviendo el concepto unificador de las mismas, con presentaciones mono y oligosintomáticas comunes (*Figura 8*). Son múltiples las modalidades terapéuticas propuestas con resultados muy variables al desconocer los mecanismos etiopatogénicos suscitados en su desarrollo. Así, los antiinflamatorios no esteroideos, estabilizadores de la membrana mastocitaria, clofazimina, talidomida, colchiquina, hidroxicloroquinas, diaminodifenilsulfona, eritromicina, tetraciclinas, metronidazol y metotrexato han sido utilizados. Los corticoides orales intralesionales son menos eficaces y los tópicos son fármacos eficaces para el control sintomático y casi siempre se complementan con las medicaciones anteriormente señaladas para disminuir el riesgo potencial de sus efectos colaterales esperados. La radioterapia y la cirugía reparadora de la macroquelia pueden representar alternativas más agresivas que no son definitivas dada la evolución lentamente progresiva del trastorno. Al igual que Pigozzi y cols. se decidió añadir al tratamiento instituido con esteroi-

des intralesionales de depósito, minociclina vía oral por su acción antimicrobiana y antiinflamatoria con respuesta favorable tras varios meses de terapia y vigilancia periódica.

CONCLUSIÓN

El curso prolongado, aunque benigno de esta afección provoca anomalías anatomofuncionales progresivas desfigurantes y queda claro que no existe tratamiento aislado o en combinación que conlleve a la remisión clínica del cuadro. Por esta razón debemos decidir abordar el padecimiento con una explicación detallada de su evolución natural, empleando diversas combinaciones medicamentosas con las menores complicaciones o efectos indeseados posibles. Queda por investigar en un futuro la génesis de la enfermedad y dirigir las posibilidades de tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Viglioglia P. Queilitis granulomatosa y síndrome de Melkersson-Rosenthal. *Acta Terap Dermatol* 2006; 29: 193-197.
2. Tucto S. Síndrome de Melkersson-Rosenthal. Reporte de un caso. *Folia Dermatol Perú* 2004; 15: 176-182.
3. Rogers R. Granulomatous cheilitis, Melkersson-Rosenthal syndrome and orofacial granulomatosis. *Arch Dermatol* 2000; 136 (12): 1557-1558.
4. Stein SS, Mancini A. Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: Successful management with combination steroid and minocycline therapy. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41(5): 746-748.
5. Dhar S, Kanwar AJ. Melkersson-Rosenthal syndrome in India: Experience in six cases. *J Dermatol* 1995; 22: 129-133.
6. Pigozzi B, Fortina A, Peserico A. Successful treatment of Melkersson-Rosenthal syndrome with lymecycline. *Eur J Dermatol* 2004; 14: 166-167.
7. Tilakaratne WM, Freysdottir J, Fortune F. Orofacial granulomatosis: review on aetiology and pathogenesis. *J Oral Pathol Med* 2008; 37: 191-195.
8. Gatti CF, Prahl P, Troielli P, Schroh R. Sarcoidosis. Un enfoque global *Med Cutan Iber Lat Am* 2008; 36: 165-182.
9. Kruse-Lösler B, Presser D, Metze D, Joss U. Surgical treatment of persistent macrochelia in patients with Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. *Arch Dermatol* 2005; 141: 1085-1091.
10. Pérez-Calderón R, Gonzalo-Garijo MA, Chaves A, de Argila D. Cheilitis granulomatosa of Melkersson-Rosenthal syndrome: treatment with intralesional corticosteroid injections. *Allergol Immunopathol* 2004; 32: 6-38.
11. Camacho-Alonso F, Bermejo-Fenoll A, Pía-López J. Queilitis granulomatosa de Miescher. Presentación de 5 casos. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2004; 9: 425-9.