

Episodios de edema orofacial y lengua «plicata» en escolar de 8 años de edad

Antonio David Pérez-Elizondo,* Judith Alicia Pineda-Pineda**

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 escolar masculino con el padecimiento mostrando respuesta terapéutica favorable con diaminodifenil sulfona vía oral y corticoide tópico a los tres meses de manejo.

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

ABSTRACT

Essential granulomatous cheilitis is the most common monosymptomatic manifestation of Melkersson-Rosenthal syndrome its corresponds to chronic and progressive idiopathic orofacial granulomatosis of rare onset and benign nature. There is a male school with the condition showing favorable therapeutic response with oral diaminodiphenyl sulfone and topical corticosteroid at three months of management.

Key words: Cheilitis granulomatosa, Melkersson-Rosenthal syndrome.

INTRODUCCIÓN

Descrita originalmente por Miescher en 1945 la queilitis granulomatosa esencial es una patología inflamatoria crónica progresiva de etiología desconocida y presentación excepcional. Se considera la forma monosintomática del síndrome de Melkersson-Rosenthal en el que aparece aumento de volumen de uno o ambos labios con extensión variable hacia las mejillas; la tríada clínica característica observada en 25-40% de los casos se complementa con lengua «escrotal» o plegada y parálisis facial periférica recurrente. En 1985 Wiesenfeld y cols. acuñaron el término granulomatosis orofacial no infecciosa de los labios, cavidad oral y cara; esta rara patología puede incluir la enfermedad de Crohn y sarcoidosis. Probablemente una denominación que unifica varias entidades de origen, fisiopatogenia y hallazgos clínicos muy diversos.¹⁻³

CASO CLÍNICO

Se atiende paciente masculino de ocho años de edad que aqueja dermatosis localizada en cabeza

que afecta tercio inferior de la cara, se caracteriza por evidente inflamación tumefacta renitente al tacto ocasionalmente ardorosa de ambos labios asociada a elementos escamocostrosos adherentes y secos de tinte blanquecino amarillento, además de fisuraciones. Evolución dos semanas, de curso rápidamente progresivo que dificulta el manejo de la salivación y deglución (*Figuras 1 y 2*). A la exploración física general es evidente también la presencia de queratoconjuntivitis bilateral irritativa con eritema congestivo, lagrimeo y fotofobia; como hallazgo adicional se manifiesta lengua plegada o escrotal. Sus padres afirman que constituye el tercer ataque plurilesional a intervalo de 6-8 meses con lenta resolución clínica.

Fue atendido con anterioridad por facultativo quien prescribió fomentos templados con agua de manzanilla, aciclovir tópico cuatro veces al día y vía sistémica a la dosificación habitual durante tres semanas sin respuesta terapéutica favorable.^{4,5}

Se protocolizó al paciente, se solicitaron estudios generales incluyendo biometría hemática completa, química sanguínea, exudado faríngeo y examen general de orina, con resultados dentro de los paráme-

* Dermatooncólogo. Hospital para el Niño, Instituto Materno-Infantil del Estado de México. Universidad Autónoma del Estado de México.

** Dermatooncóloga, Hospital CEMESA, San Pedro Sula, Honduras.



Figuras 1 y 2.

Tumefacción edematosa desfigurante, con fisuraciones y actividad exudativa cursando con vesicoampulas y elementos des-camativocostrosos adherentes.

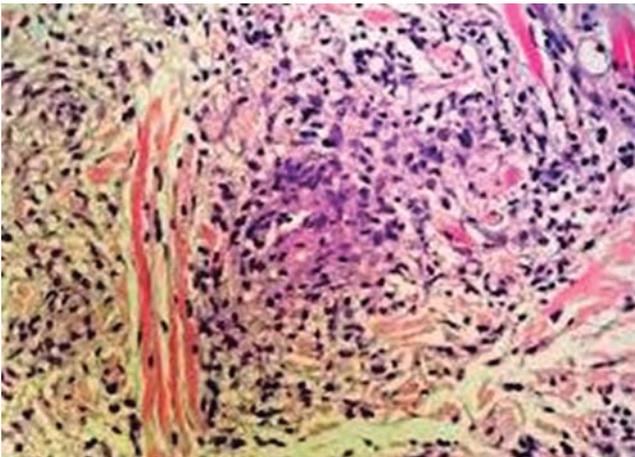


Figura 3. Infiltrado granulomatoso no caseificante en dermis.

tros normales. Debido a la naturaleza y curso prolongado y repetido del cuadro clínico y al fracaso de la terapia antiviral local y sistémica empleada en varias ocasiones, se decidió en conformidad con los padres la realización de biopsia lesional para análisis anatomopatológico.

Se reportó un infiltrado granulomatoso de células linfoplasmocitarias distribuidas en patrones sarcoidales y tuberculoides, acompañado de edema intersticial e infiltrado linfocitario perivascular en dermis superficial y media (Figura 3).

Tras la debida correlación clinicopatológica se determinó el diagnóstico de queilitis granulomatosa de Miescher. Se inició tratamiento oral con diaminodifenilsulfona (DDS) a razón de 50 mg al día en una sola toma por tres meses, de igual manera fomentos secantes con sulfato de cobre y zinc tres veces al día con posterior aplicación local de hidrocortisona crema al 1% mañana y noche durante el mismo pe-

riodo. Se observó una mejoría notable al final del tratamiento sin recurrencia posterior en las visitas médicas periódicas de control en un lapso de dos años (Figura 4).

COMENTARIO

Tilakaradne y cols. subrayan que el término granulomatosis orofacial idiopática debe aceptarse en casos de exclusiva afectación mucotegumentaria sin evidencia de afectación multisistémica. 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 monosintomáticas y oligosintomáticas comunes. Al desconocer los mecanismos etiopatogénicos suscitados en su desarrollo, son múltiples las modalidades terapéuticas propuestas con resultados muy variables. De tal forma que se han utilizado antiinflamatorios no esteroideos, estabilizadores de la membrana mastocitaria, clofazimina, talidomida, colchiquina, hidroxiclороquinas, diaminodifenilsulfona, eritromicina, tetraciclinas, metronidazol y metotrexato. Los corticoides orales o intralesionales son menos eficaces y los tópicos son fármacos útiles para el control sintomático y por lo regular 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 se decidió añadir al tratamiento instituido esteroideos locales y diaminodifenilsulfona vía oral por su acción antimicrobiana y antiinflamatoria con respuesta favorable tras varios meses de terapia y vigilancia periódica.⁶⁻⁸



Figura 4.

Respuesta clínica favorable a los tres meses de tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Viglioglia PA. Queilitis granulomatosa y síndrome de Melkersson-Rosenthal, *Act Terap Dermatol*, 2006; 29: 193-197.
2. Tucto S. Síndrome de Melkersson-Rosenthal. Reporte de un caso, *Folia Dermatol Perú*, 2004; 15 (3): 176-182.
3. Rogers RS 3rd. Granulomatous cheilitis, Melkersson-Rosenthal syndrome, and orofacial granulomatosis, *Arch Dermatol*, 2000; 136 (12): 1557-1558.
4. Stein SL, Mancini AJ. Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: successful management with combination steroid and minocycline therapy, *J Am Acad Dermatol*, 1999; 41 (5 Pt 1): 746-748.
5. Dhar S, Kanwar AJ. Melkersson-Rosenthal syndrome in India: experience with six cases, *J Dermatol*, 1995; 22 (2): 129-133.
6. Pigozzi B, Fortina AB, Peserico A. Successful treatment of Melkersson-Rosenthal syndrome with lymecycline, *Eur J Dermatol*, 2004; 14 (3): 166-167.
7. Tilakaratne WM, Freysdottir J, Fortune F. Orofacial granulomatosis: review on aetiology and pathogenesis, *J Oral Pathol Med*, 2008; 37 (4): 191-195.
8. Gatti CF, Pahl P, Troielli P, Schroh R. Sarcoidosis. Un enfoque global, *Med Cutan Iber Lat Am*, 2008; 36 (4): 165-182.

Correspondencia:

Dr. Antonio David Pérez-Elizondo
Valladolid Núm. 3-903,
Col. Roma Norte, 06700,
Delegación Cuauhtémoc,
Ciudad de México.
E-mail: antoniodavid54@gmail.com
apederma@yahoo.com.mx