

Queilitis granulomatosa. Correlación con síndrome de Rosenthal-Melkersson

Nicolás Julio Capurro,* Sandra Paola Zelaya,* Ludmila Protti,* María Paula Pérez,* Anabel Ottino,* Horacio Manuel Pianzola*

RESUMEN

El síndrome de Rosenthal-Melkersson es una alteración neuromucocutánea crónica de origen desconocido. Se distingue por la tríada: edema labial crónico, parálisis facial recurrente y fisuras lingüales, que se manifiesta en 25% de los pacientes, aunque frecuentemente es mono u oligosintomático. La queilitis granulomatosa de Miescher es la forma monosintomática más frecuente del síndrome de Rosenthal-Melkersson, que histológicamente se distingue por granulomas no caseificantes. Se comunica el caso de una mujer de 50 años de edad, con antecedentes de parálisis facial recidivante y edema facial, que acudió a consulta por tumefacción labial inferior. La biopsia enviada al servicio de patología correspondió a fragmento irregular de 1.2 cm. Se procesó rutinariamente. Se tiñó con hematoxilina-eosina, PAS, Ziehl-Neelsen y Grocott. Los hallazgos histológicos fueron: reacción granulomatosa dérmica con abundantes células epitelioideas y ocasionales células gigantes tipo Langhans sin necrosis caseosa. Las tinciones de PAS, Ziehl-Neelsen y Grocott resultaron negativas para gérmenes específicos. Se diagnosticó queilitis granulomatosa concomitante con síndrome de Rosenthal-Melkersson. Su rareza y frecuente desconocimiento determinan su baja prevalencia. Ante manifestaciones sugerentes del síndrome debe efectuarse la confirmación histológica. El cuadro completo no genera dificultades diagnósticas, aunque sí las formas incompletas, que principalmente deben distinguirse de la sarcoidosis y la enfermedad de Crohn.

Palabras claves: queilitis granulomatosa de Miescher, enfermedad de Miescher, síndrome de Rosenthal-Melkersson.

ABSTRACT

Rosenthal-Melkersson syndrome (RMS) is a chronic neurocutaneous disorder of unknown etiology, clinically characterized by a triad of persistent labial edema, recurring facial palsy and fissured tongue. It frequently starts as mono or oligosymptomatic. Classic triad takes place in only 25% of cases. Granulomatous Meischer cheilitis (GMCh) is the most frequent monosymptomatic expression of RMS, which is histologically characterized by non-caseating granulomas. We report the case of a 50-year-old female, with protracted facial palsy history and facial edema, who attended to consultation due to lower lip swelling. The biopsy submitted to the Pathology Department was an irregular fragment measuring 1.2 cm. It was routinely processed and stained with hematoxylin-eosin, PAS, Ziehl-Neelsen and Grocott. Histologically it showed dermal non-caseating granulomas plentiful of epithelioid cells, with sporadic giant Langhans cells. PAS, Ziehl-Neelsen and Grocott were negative. The diagnosis was "granulomatous cheilitis with histological features consistent with RMS". The unlikelihood of its occurrence and the frequent unawareness about this entity explain its low prevalence. In case of manifestations suggestive of RMS, a biopsy should be performed. Although complete forms should not be source of diagnostic trouble, partial forms can cause difficulty, and should mainly be distinguished from sarcoidosis and Crohn's disease.

Key words: granulomatous Miescher cheilitis, Miescher's disease, Rosenthal-Melkersson syndrome.

* Servicio de Patología HIGA Gral. San Martín, La Plata, Argentina.

Correspondencia: Dr. NJ Capurro. Servicio de Patología, HIGA Gral. San Martín, calle 1 y 70, CP 1900, La Plata, Argentina. Correo electrónico: capurronicolas@yahoo.com.ar
Recibido: junio, 2009. Aceptado: agosto, 2009.

Este artículo debe citarse como: Capurro NJ, Zelaya S, Protti L, Pérez MP y col. Queilitis granulomatosa. Correlación con síndrome de Rosenthal-Melkersson. Patología Rev Latinoam 2009;47(4):346-50.

La versión completa de este artículo también está disponible en: www.nietoeditores.com.mx

El síndrome de Rosenthal-Melkersson es un complejo padecimiento neuromucocutáneo de evolución crónica.¹⁻³ Se manifiesta con la tríada clínica característica de edema crónico de los labios, parálisis facial recurrente y fisuras lingüales.⁴⁻⁷

El origen de esta alteración es desconocido.^{6,8,9} Se han postulado múltiples teorías relacionadas con factores infecciosos, alérgicos y genéticos.^{10,11} Afecta con mayor frecuencia a las mujeres.¹

Las variantes más frecuentes de manifestación suelen ser mono u oligosintomáticas.⁸ La tríada clásica ocurre sólo en 25% de los casos.^{5,8,11}

La rareza y el desconocimiento de esta alteración determinan su baja prevalencia.¹² El cuadro completo del síndrome de Rosenthal-Melkersson no representa dificultades diagnósticas, pero las formas incompletas merecen diferenciarse, principalmente, de la sarcoidosis y la enfermedad de Crohn.^{13,14}

La queilitis granulomatosa esencial, descrita por Miescher en 1945, constituye la forma de manifestación monosintomática más común del síndrome de Rosenthal-Melkersson.^{11,15} Clínicamente se expresa con tumefacción labial (macroquelia), la cual afecta con mayor predilección al labio superior.^{12,15} Evoluciona inicialmente en brotes y después de algunos meses o años, los síntomas se hacen permanentes.¹⁶ Al comienzo del cuadro, la macroquelia es blanda, suave y en algunos casos nodular, que adquiere una consistencia duroelástica de aspecto queloide (con tendencia a sufrir fisuras), sobre todo en estadios evolutivos crónicos.¹⁵

Desde el punto de vista histológico, se distingue por múltiples granulomas no caseificantes con afección dérmica profunda, asociados con discreto infiltrado linfoplasmocitario.^{10,15,17} También hay afectación vascular, expresada por endovasculitis obstructiva.^{2,18}

Se reporta este caso debido a la baja frecuencia de la enfermedad, como hecho aislado, además de su asociación con el síndrome de Rosenthal-Melkersson.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 50 años de edad con antecedente de parálisis recidivante y edema faciales, que acudió a consulta por tumefacción del labio inferior (figuras 1 y 2).

Se realizó una biopsia incisional de dicha zona y se envió el material al servicio de anatomía patológica. Se recibió un fragmento de 1.2 cm de dimensión máxima, con superficie irregular, blanquecina-rosada y de consistencia firme-elástica.

El material se fijó en formol al 10%, incluido en parafina y teñido con hematoxilina y eosina, y se realizaron cortes en forma seriada. Como técnicas complementarias de histoquímica se efectuaron tinciones para gérmenes específicos con Ziehl Neelsen, ácido peryódico de Schiff (PAS) y Grocott.



Figura 1. Tumefacción del labio inferior (macroquelia). Vista frontal.



Figura 2. Tumefacción del labio inferior (macroquelia). Vista de perfil.

Hallazgos microscópicos

Desde el punto de vista histológico, se observó en la dermis reacción granulomatosa constituida por múltiples acumulaciones de células epiteloides, sin necrosis caseosa central (figuras 3 a 5), con ocasionales células gigantes multinucleadas tipo Langhans (figura 6). En menor proporción se observó infiltrado linfoplasmocitario perivasicular e intersticial, y edema.

A nivel vascular hubo componente leucocitario e histiocitario luminal, con afectación mural y leve vasocongestión (figura 7). La epidermis no tuvo alteraciones. No se detectaron gérmenes específicos con las tinciones de PAS, Grocott y Ziehl Neelsen (figuras 8 a 10).

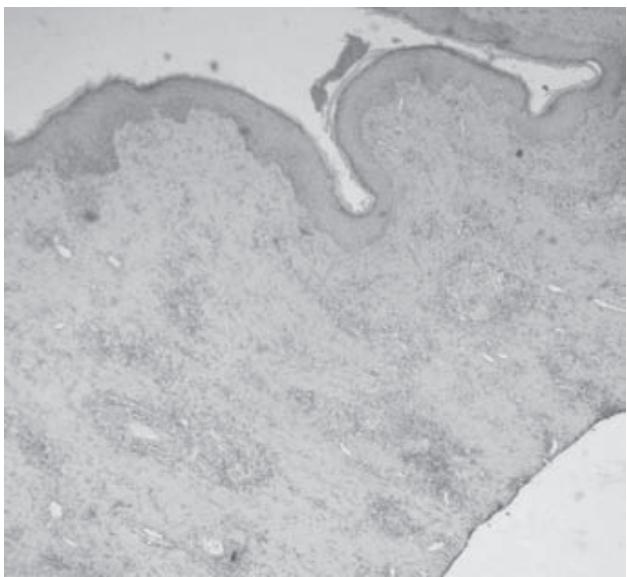


Figura 3. Proceso inflamatorio crónico granulomatoso con extensión a la dermis profunda.

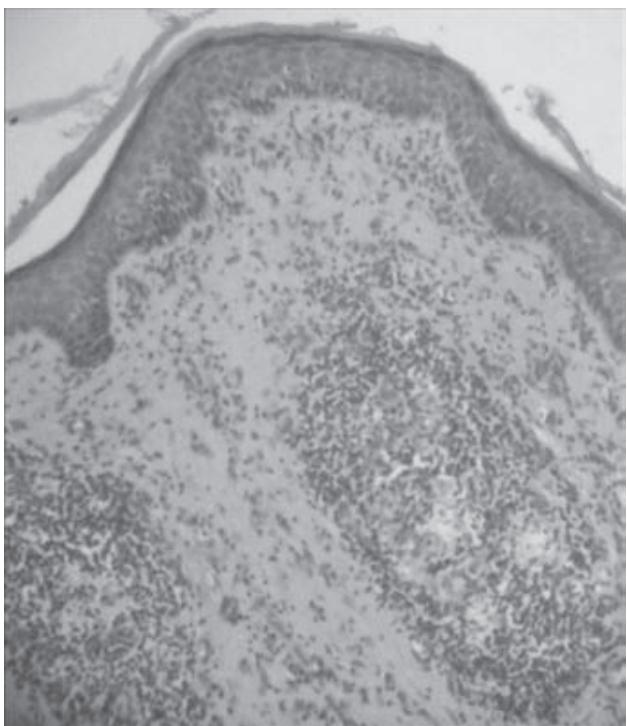


Figura 4. Dermis superficial con granuloma linfohistiocitario.

DISCUSIÓN

La importancia del conocimiento de esta alteración aislada radica en ser considerada la forma de manifes-

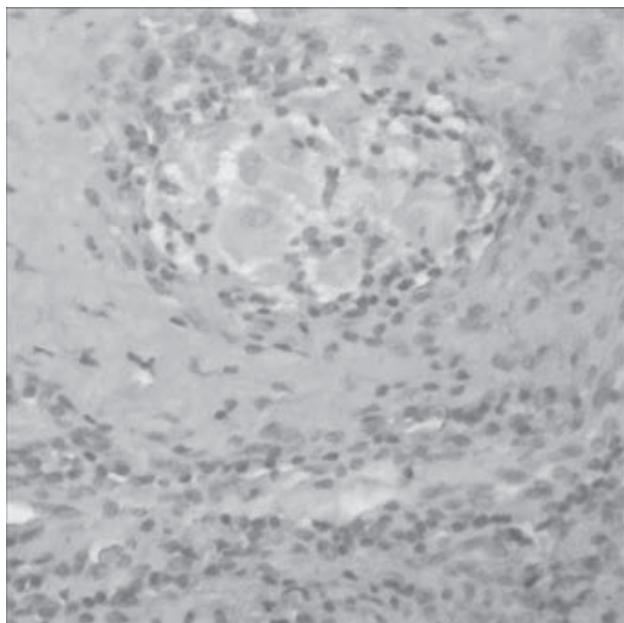


Figura 5. Acumulación de células epitelioides rodeadas de linfocitos.

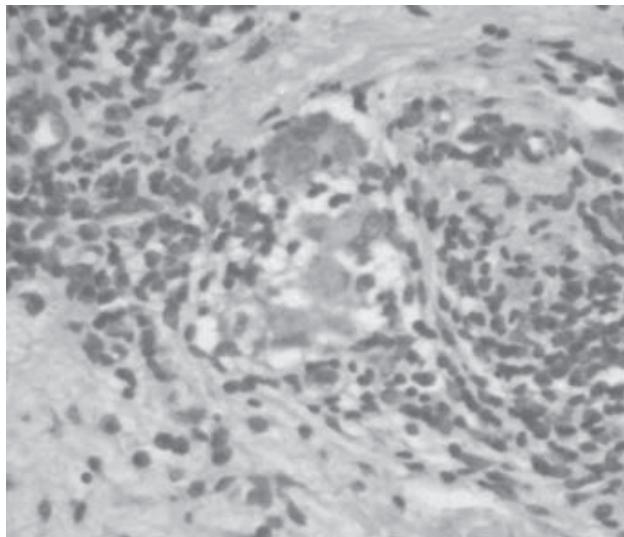


Figura 6. Ocasional presencia de células gigantes multinucleadas.

tación monosintomática más frecuente del síndrome de Rosenthal-Melkersson.

El síndrome completo no genera dificultades diagnósticas; sin embargo, las formas incompletas, mono u oligosintomáticas, plantean el diagnóstico diferencial con sarcoidosis, enfermedad de Crohn y otros procesos granulomatosos, como tuberculosis, lepra y micosis.

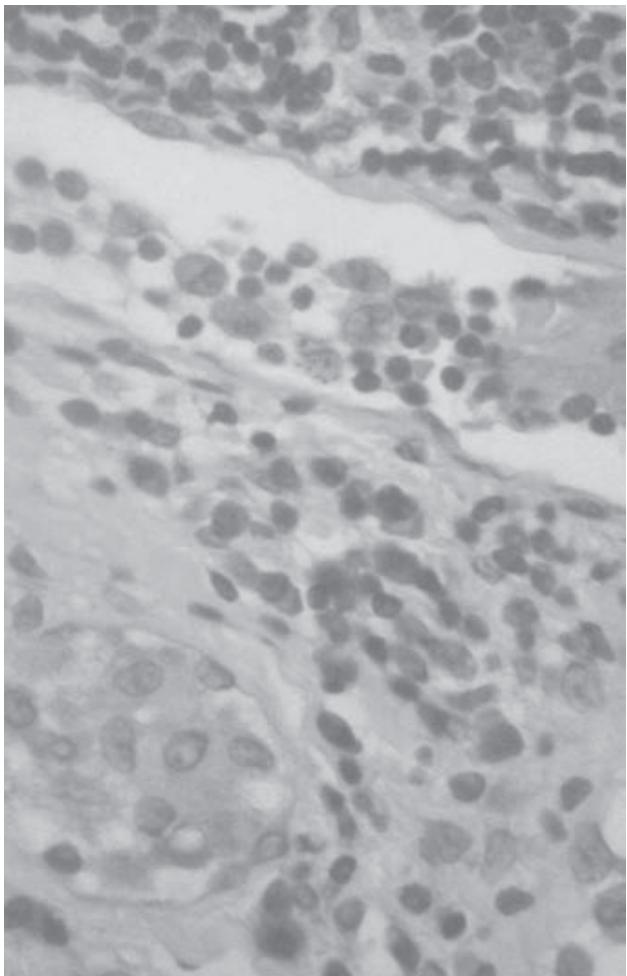


Figura 7. Afectación luminal vascular.

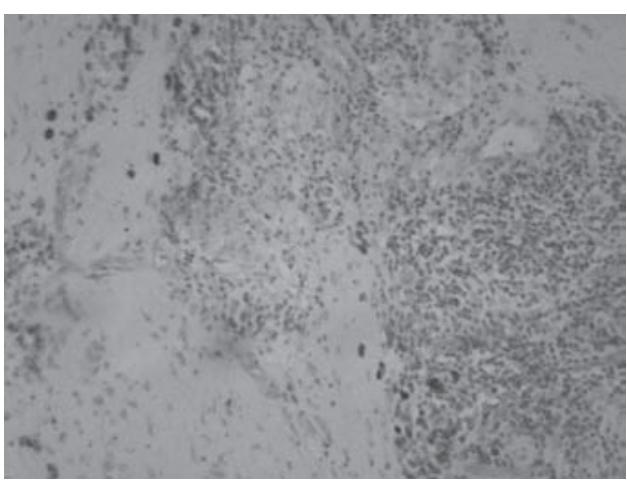


Figura 8. Tinción de Ziehl Neelsen.

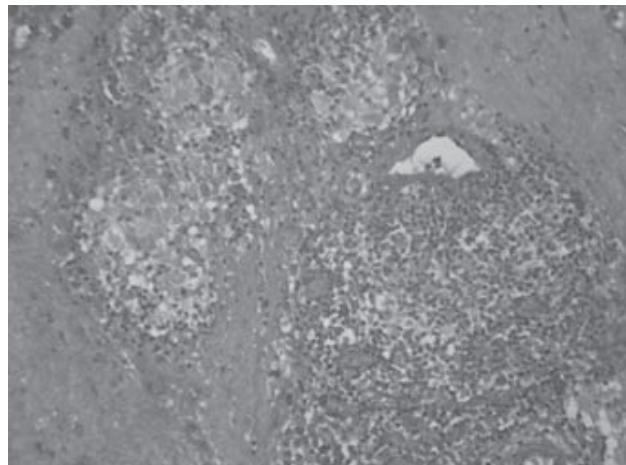


Figura 9. Tinción de ácido peryódico de Schiff (PAS).

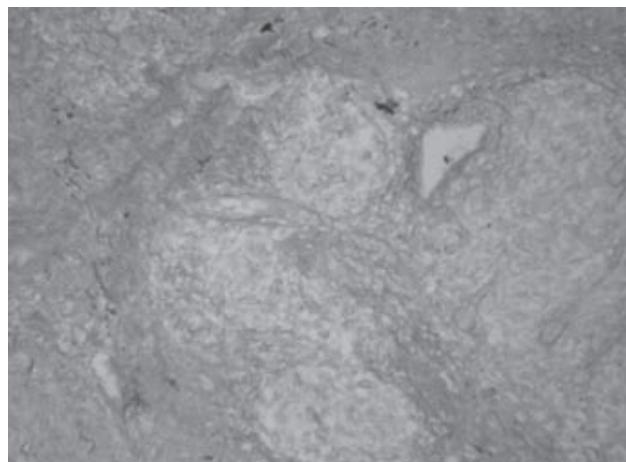


Figura 10. Tinción de Grocott.

Con la finalidad de confirmar el diagnóstico y descartar los cuadros diferenciales, es determinante la evaluación histológica.

La rareza y el desconocimiento de esta alteración determinan su baja prevalencia.

Después de los hallazgos, el patólogo debe recomendar al clínico la evaluación integral del paciente, para descartar el resto de las asociaciones sindrómicas.

REFERENCIAS

1. Barnhill R. Textbook of dermopathology. 2nd ed. New York: McGraw Hill, 2004;p:1000.
2. Cocuroccia B, Gubinelli E, Annessi G, Zambruno G, Giroldi G. Persistent unilateral orbital and eyelid oedema as manifestation of Melkersson Rosenthal Syndrome. J Eur Acad Dermatol Venereol 2005;19:107-11.

3. Aliagaoglu C, Yildirim U, Albayrak H, Goksugur N, et al. Melkersson Rosenthal syndrome associated with ipsilateral facial, hand, and foot swelling. Dermatol Online J 2008;14:7.
4. Hoexter DL. Melkersson Rosenthal syndrome. N Y State Dent J 2007;73:30-32.
5. Gonçalves DU, de Castro MM, Galvão CP, Brandao AC, et al. Cheilitis granulomatosa associated with Melkersson-Rosenthal syndrome. Rev Bras Otorrinolaringol 2007;73:132-33.
6. Elder DE. Lever's Histopathology of the skin. 10th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2009;pp:380-1.
7. Opala G, Krzystanek E, Siuda J, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome as a rare cause of recurrent facial nerve palsy. Neurol Neurochir Pol 2005;39:335-8.
8. Nagel F, Foelster-Holst R. Cheilitis granulomatosa Melkersson Rosenthal syndrome. Hautarzt 2006;57:121-6.
9. Ratzinger G, Seep N, Vogetseeder W, Tilg H. 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;21:1065-70.
10. Ang KL, Jones NS. Melkersson Rosenthal syndrome. J Laryngol Otol 2002;116:386-8.
11. Camacho-Alonso F, Bermejo-Fenoll A, Pía-López J. Queilitis granulomatosa de Miescher. Presentación de cinco casos. Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2004;9:425-9.
12. Tucto S. Síndrome de Melkersson Rosenthal. Reporte de un caso. Folia Dermatol Perú 2004;15:176-82.
13. McGrath DS, Doyle C, Bredin CP. The Melkersson Rosenthal syndrome a diagnosis of facial sarcoidosis. Ir J Med Sci 1997;166:253-6.
14. Ilnyckyj A, Aldor TA, Warrington R, Bernstein CN. Crohn's disease and the Melkersson Rosenthal syndrome. Can Gas-troenterol 1999;13:152-154.
15. 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;32:36-38.
16. Weedon D. Piel. Patología. 1^a ed. Madrid: Marbán, 2002;pp:176-8.
17. Van der Waal RI, Schulten EA, Van der Meij EH, van de Scheur MR, et al. Cheilitis granulomatosa: overview of 13 patients with long-term follow-up-results of management. Int J Dermatol 2002;41:225-9.
18. Vigiola P. Queilitis granulomatosas y síndrome de Melkersson Rosenthal. Act Terp Dermatol 2006;29:193-7.



Fundado en 1963

RELACIÓN DE PATÓLOGOS CERTIFICADOS Y RECERTIFICADOS AGOSTO 2009.

| Nº COMMAPP | NOMBRE |
|----------------|-----------------------------------|
| RECERTIFICADOS | |
| 728 | ADRIANA CECILIA GALLEGOS GARZA |
| 899 | SILVIA JIMENEZ BECERRA |
| 903 | HECTOR AQUILES MALDONADO MARTINEZ |

| 775 | VICENTE MARTINEZ RAMOS |
|--------------|-----------------------------------|
| 206 | ARMANDO MÉNDEZ PÉREZ |
| 457 | MANUEL TORRES NAJERA |
| CERTIFICADOS | |
| 1169 | DIANA REYES GUAJARDO |
| 1170 | ROBERTO ANTONIO SILVESTRE MENDOZA |

NOTAS: el diploma tiene una vigencia de 5 años, determinados por el año y mes de expedición. El Consejo permite hacer el trámite de recertificación por puntos curriculares hasta máximo un año posterior al término de la vigencia (de acuerdo al mes de expedición en cada caso en particular), pasado este tiempo se deberá presentar nuevamente el examen para obtener la recertificación. El hecho de que se disponga de un año para el trámite de la recertificación, no significa que se esté vigente durante ese lapso, por lo que se recomienda tramitar la recertificación durante el último mes de vigencia ó el primer mes de "no vigencia", para no interrumpirla.