

# Queilitis Granulomatosa de Meischer: Reporte de un caso.

## FRAYA BRIZUELA ZARCO

Residente de 2do. año de Dermatología, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

## ANA MARIA AGUASVIVAS MATA

Residente de 3er. año de Dermatología, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

## HECTOR CARBALLO

Residente de 4to. año de Dermatología, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

## MARTA MINIÑO

Médica dermato-patóloga, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

## ADOLFO ARTHUR NOUEL

Médico odontólogo maxilofacial, departamento de estomatología, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

## FERNANDA NANITA ESTÉVEZ

Médica dermato-patóloga, departamento de histopatología, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

Correspondencia a: fbrizuela\_13@yahoo.com

**Resumen.** La queilitis granulomatosa de Meischer es una enfermedad poco frecuente que característicamente presenta tumefacción labial recurrente en uno o ambos labios, la cual puede llegar a ser persistente. Ha sido considerada tradicionalmente, como una forma monosintomática del síndrome de Melkersson Rosenthal. Presentamos el caso de una adolescente de 15 años de edad, quien refiere edema del labio superior de 2 años de evolución, con períodos de exacerbación y remisión. Se realizó biopsia que dio como resultado Síndrome de Melkersson Rosenthal.

El tratamiento consistió en prednisona oral, cloroquina y uso concomitante de filtro solar, el cual resultó en la resolución satisfactoria del cuadro. **Palabras claves:** *Queilitis granulomatosa de Meischer, Síndrome de Melkersson Rosenthal, prednisona, cloroquina, fotoprotección.*

## Meischer Granulomatous Cheilitis. Case Report

**Abstract.** Granulomatous Meischer cheilitis is an infrequent disease; it presents as a recurrent swelling of either one or both lips, and it may become persistent. It traditionally has been considered as a monosymptomatic form of Melkersson Rosenthal's syndrome. We present the case of a 15 year-old female, who complained of 2 years presenting exacerbation and resolution of upper lip edema. Biopsy described Melkersson Rosenthal syndrome. The treatment initiated consisted in oral doses of prednisone and chloroquine, with the concomitant use of sunscreen protection which resulted in a satisfactory resolution. **Key words:** *Granulomatous Meischer cheilitis, Melkersson Rosenthal syndrome, prednisone, chloroquine, photoprotection.*

## INTRODUCCIÓN

La queilitis granulomatosa es una enfermedad inflamatoria crónica, poco frecuente, que afecta principalmente adultos jóvenes, de etiología desconocida, secundario a una reacción granulomatosa inespecífica.<sup>1</sup>

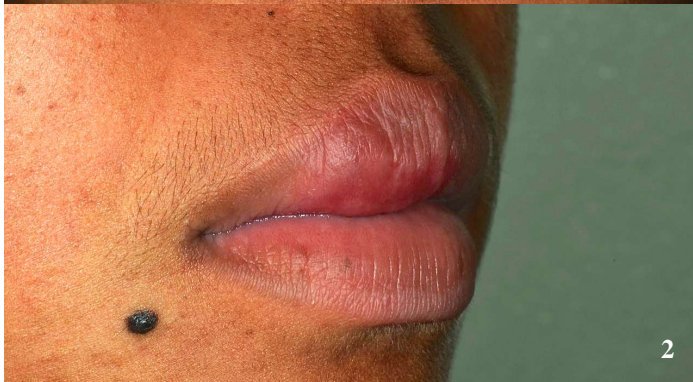
Se presenta con edema labial recurrente de uno o ambos labios en forma de brotes episódicos y progresivos, puede acompañarse de eritema, escamas, fisuras y erosiones.<sup>2</sup> Fue descrita por vez primera en 1945 por Miescher y se considera una granulomatosis orofacial no necrótica y la forma mono sintomática más frecuente del síndrome de Merkelson-Rosenthal. Éste se presenta en los pacientes con queilitis granulomatosa cuando se acompaña por parálisis facial y lengua fisurada.<sup>3</sup> El diagnóstico resulta más sencillo cuando se presenta la tríada clásica antes descrita; pero puede tornarse más difícil al presentarse en forma incompleta, por lo que la biopsia es determinante para su confirmación histopatológica.

## CASO CLÍNICO

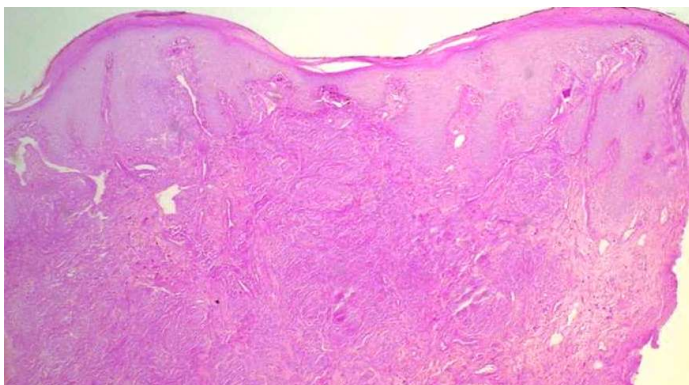
Paciente femenina de 15 años de edad, fototipo IV, estudiante, soltera, procedente y residente de Higüey, República Dominicana, sin antecedentes mórbidos ni alérgicos positivos; quien fue referida por médico dermatólogo de Higüey. Al consultar refiere edema del labio superior de 2 años de evolución, con períodos de exacerbación y remisión, asintomática. Con un último episodio un mes previo a la consulta, medicado con analgésicos y antihistamínicos, sin mejoría.

Al examen físico se observa edema del labio superior, circunscrito, de predominio central, con superficie levemente eritematosa y lisa. A la palpación presenta edema con leve induración. Se realizaron exámenes de rutina (hemograma, examen de orina, glucosa, ASO, IgE, VDRL), todos dentro de límites de referencia, negativo y no reactivos, respectivamente. Se procedió a tomar biopsia de la mucosa labial obteniendo diagnóstico histopatológico de dermatitis granulomatosa, a considerar el Síndrome de Melkersson Rosenthal, tratamientos previos y reacción a cuerpo extraño.

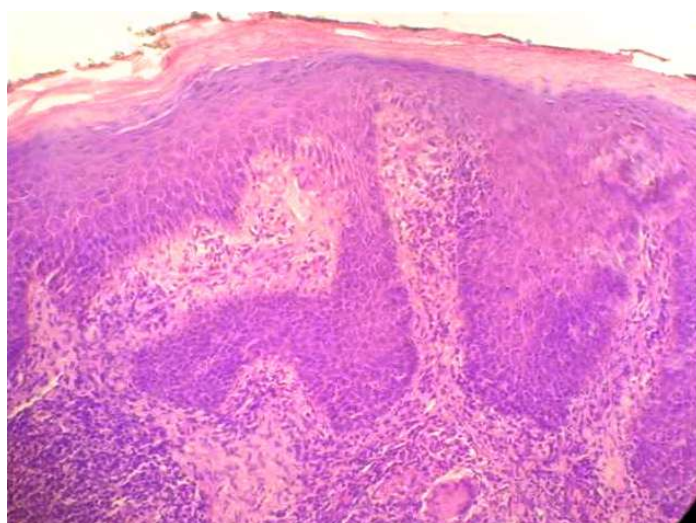
Se procedió a interconsultar al departamento de estomatología para llegar conjuntamente al diagnóstico de queilitis granulomatosa de Meischer. Se inicia tratamiento con esteroides sistémicos de tipo prednisona a una dosis de 20 mg por día por un mes, para luego disminuir la dosis paulatinamente por los siguientes tres meses; asociado a fosfato de cloroquina a dosis de 250 mg por un mes y fotoprotección. La paciente se ausentó a su cita control 1 mes postratamiento y acude a los 2 meses refiriendo que suspendió abruptamente el tratamiento al no contar con los medicamentos. Aún así, observamos franca mejoría clínica y decidimos extender el tratamiento con prednisona por un período de 1 mes a dosis de 10 mg por día. Al cumplir dicho intervalo de tiempo encontramos resolución completa de la lesión con un resultado satisfactorio para la paciente. *Figuras No. 1 2, 3 y 4.*



*Figuras 1 y 2. Paciente en su primera consulta. Se observa edema de labio superior localizado, de predominio central.*



*Figura 3. HE-10X- Epitelio mucoso con acantosis irregular e hiperqueratosis. A nivel del estroma se observa infiltrado granulomatoso constituido por células epiteloideas y gigantes multinucleadas.*



*Figura 4. HE-20X- Detalle de granuloma a predominio de células epiteloideas y células gigantes.*

## DISCUSIÓN

La queilitis granulomatosa de Meisher es una enfermedad poco frecuente, que se caracteriza por edema recurrente de uno o ambos labios. Forma parte de la tríada del síndrome de Mersellon-Rosenthal que se acompaña de parálisis facial recidivante y fisuras en la lengua. Sin embargo este síndrome se presenta solo en un 25-40% de los casos.<sup>1</sup> En el caso de nuestra paciente, se presentó de forma mono sintomática como queilitis granulomatosa. No se encontraron antecedentes ni síntomas de parálisis facial o afectación lingual.

El síndrome de Mersellon-Rosenthal, también conocido como fibroedema idiopático o granulomatosis recidivante edematosa<sup>4</sup> es de etiología desconocida aunque se postula que tiene un origen genético, infeccioso, o inmunológico<sup>5,3</sup>. Se ha sugerido que la queilitis granulomatosa es una forma localizada de sarcoidosis, o un signo extra intestinal de la enfermedad de Crohn.<sup>6</sup> Afecta de igual forma a todos los grupos raciales y se ha descrito predilección de casi 3:1 por el sexo femenino.<sup>4</sup> La mayoría de los casos se presentan en adultos jóvenes, siendo la segunda década de la vida la de mayor incidencia, como es el caso de nuestra paciente.

Clínicamente se presenta como edema indurado del labio, no doloroso que puede acompañarse de fiebre y síntomas constitucionales. Inicialmente se presenta con episodios que se resuelven en horas o días,<sup>5</sup> pero posteriormente se van prologando hasta tornarse permanentes en algunos casos. El diagnóstico es clínico y se confirma con la histopatología. Se pueden encontrar alteraciones a nivel del hemograma con aumento en el conteo de linfocitos y eosinofilia periférica; la velocidad de eritrosedimentación puede estar elevada, y puede encontrarse un aumento en los niveles de IgA. En el caso de nuestra paciente no se encontraron alteraciones en los exámenes de laboratorio y gabinete realizados.

La histopatología se caracteriza por presentar granulomas epiteloideas, no necrotizantes, de tipo tuberculoide con corona linfocitaria<sup>7</sup> aunque

puede presentarse como un infiltrado granulomatoso perivascular inespecífico constituido por células epiteloideas y plasmocitos, con frecuencia acompañadas de acúmulos de linfocitos<sup>3,5</sup>

Dentro de los diagnósticos diferenciales se pueden presentar malformaciones labiales congénitas y adquiridas como hemangiomas y linfangiomas. El angioedema hereditario y alérgico se presentan con edema facial y se asocian a causas desencadenantes como trauma, estrés y alérgenos respectivamente; en la histopatología no se observan granulomas. En la queilitis de contacto, la historia clínica hace el diagnóstico, aunque pueden realizarse pruebas epicutáneas confirmatorias. La queilitis glandular se presenta con aumento de volumen del labio inferior por presencia de glándulas salivales heterotópicas y en estos casos se observan característicamente los orificios secretorios salivales.<sup>8</sup> La erisipela recurrente llega a ocasionar daño linfático y por ende tumefacción persistente, este cuadro asocia malestar general y fiebre. Existen bases literarias que fundamentan la asociación entre el síndrome de Melkersson-Rosenthal con la enfermedad de Crohn<sup>5,9</sup> pero histopatológicamente presenta infiltrados granulomatosos de tipo sarcoidal. La sarcoidosis produce edema labial, pero este se caracteriza por ser progresivo y no fluctuante, además de presentar lesiones en otras localizaciones. Histopatológicamente también se debe hacer diagnóstico diferencial con infecciones granulomatosas como la lepra y la tuberculosis.

No existe tratamiento específico para la queilitis granulomatosa y el síndrome de Melkersson-Rosenthal.<sup>3</sup> Se han utilizado diversas modalidades terapéuticas entre las que se encuentran antibióticos como

las tetraciclinas, el metronidazol<sup>10</sup> y la salazosulfapiridina<sup>1</sup>, anti leproso como la clofazimina, fármacos antituberculosos (isoniacida), inmunosupresores, como es el caso de la azatioprina y el metrotexate; vitaminas, antihistamínicos, antiinflamatorios no esteroideos (sulfasalazina), dapsona, talidomida, gammaglobulinas y antimaláricos.<sup>4</sup> Se ha documentado también el uso de esteroides intralesionales,<sup>11</sup> radioterapia y cirugía plástica<sup>3</sup> para el tratamiento de la queilitis granulomatosa. En nuestro caso, se decidió iniciar tratamiento con esteroides sistémicos tipo prednisona por un periodo de 3 meses asociado a fosfato de cloroquina y fotoprotección. Obtuvimos mejoría clínica a un mes de tratamiento y resolución completa y satisfactoria a los 4 meses. *Figura No. 5.*



*Figura 5. Paciente a los 4 meses de tratamiento, sin evidencia de lesión.*

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Camacho Alonso, F. Bermejo Fenoll, A. Queilitis granulomatosa de Miescher. Presentación de cinco casos. *Revista Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2004. (9): 425-9.
2. Martínez Martínez, Azaña-Defez. Queilitis granulomatosa. Presentación de 6 casos y revisión de la literatura. 2012. Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, España. 103 (8): 718-24.
3. Matilde Martínez Fernández' Manuel Ángel Rodríguez Prieto' Inmaculada Ruiz González' Pilar Manchado Pérez, Pedro Sánchez Sambucety. Queilitis granulomatosa: respuesta al tratamiento con metronidazol. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 93 (3): 187-9.
4. Tucto, S. Síndrome de Melkersson-Rosenthal: Reporte de un caso. *Folia dermatol. Peru* 2004.15 (3): 176-182.
5. Pérez Calderón, Gonzalo-Garjio. Cheilitis granulomatosa of Melkersson-Rosenthal syndrome: Treatment with intralesional corticosteroid injections. *Allergologia et Immunopathologia*. 32 (1): 36-38.
6. Rutger I. F. Van der Waal, Engelbert A. J. M. Schulten. Queilitis granulomatosa: revisión de 13 pacientes con seguimiento a largo plazo. Resultados del tratamiento. *Rev Intern Dermatol Dermocosm* 2002. (5): 387-392.
7. J.L. Rodríguez Peralto, D. Azorín, J. Cuevas. Queilitis actínica y granulomatosa. Grupo Menarini. [Libro on-line] Tema 126.
8. Bogaert Diaz, H. *Dermatología*. H Bogaert Díaz. República Dominicana: Amigo del Hogar. Octava Edición. Santo Domingo, República Dominicana. 2001, p. 364-366.
9. Martínez-Menchón, T. Mahiques, L. Pérez Ferriols. Síndrome de Melkersson-Rosenthal. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2003. 94 (3): 180-183.
10. Eisen A, Wolff, Freedberg I, Austen K. Fitzpatrick *Dermatología clínica*. 7ª ed. Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires . Mosby/Doyma Libros, Madrid, 2009: p. 642.
11. Portela Romero M, Ventura Victoria MA, Iglesias Otero M, DO Muiño Joga M, Bugarín González R. Macroqueilia, queilitis granulomatosa y enfermedad de Crohn. *Medicina de Familia*. 2012. 39 (8): 450-452.