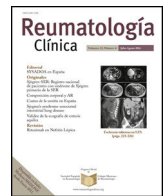




Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Carta al Editor

Síndrome de Miescher: una causa poco frecuente de tumefacción labial

Miescher syndrome: An uncommon cause of recurrent swelling of the lips

Sr. Editor:

La queilitis granulomatosa o síndrome de Miescher (SM) es una entidad infrecuente, caracterizada por tumefacción labial recurrente cuya causa y patogenia son desconocidas. Se encuentra dentro del espectro de las granulomatosis orofaciales, cuyo paradigma es el síndrome Melkersson-Rosenthal, en los casos que se acompañan de afectación del nervio facial junto con lengua fisurada¹.

Se presenta el caso de una mujer de 45 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial en tratamiento con atenolol desde hace varios años, que consultó por cuadro recurrente de edema labial y dolor urente a ese nivel. La paciente asociaba mal-estar general sin fiebre ni sensación distérmica. Negaba síndrome constitucional, diarrea o dolor abdominal ni antecedentes tóxicos o epidemiológicos de interés. No había introducción de nuevos fármacos.

A la inspección se observó la presencia de tumefacción labial sin aftas ni otras lesiones asociadas. La exploración dirigida del nervio facial y la morfología de la lengua fueron rigurosamente normales. La exploración cardio-pulmonar fue normal. Se realizó una biopsia del labio superior donde se documentó una dermatitis granulomatosa con infiltrado de predominio perivascular superficial y profundo de componente mixto. Las tinciones en la biopsia para bacilos ácido-alcohol resistentes y hongos fueron negativas.

Se realizó la intradermorreacción del Mantoux que fue negativa, así como las pruebas treponémicas (VDRL) y las serologías para VHB, VHC y VIH. Se completó el estudio sistémico con una analítica incluyendo: enzima convertidora de angiotensina, anticuerpos antinucleares, nucleolares, anticuerpos nucleares extractables totales, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, inmunoglobulinas y velocidad de sedimentación globular, siendo todos los resultados normales o negativos. La radiografía de tórax mostró una silueta mediastínica normal sin la presencia de adenopatías.

La respuesta a glucocorticoides fue muy favorable con la desaparición de la tumefacción y de los episodios de edema labial. Sin embargo, a las 6 semanas la paciente presentó una clínica similar que coincidió con la disminución de la dosis esteroidea. Se inició tratamiento con dapsona con mejoría posterior de la sintomatología.

El SM aparece como una forma incompleta del síndrome de Melkersson-Rosenthal en un 28% de los pacientes². En general, el SM es una enfermedad infrecuente con especial predilección por la segunda o tercera décadas de la vida, aunque se han descrito casos a cualquier edad³. Afecta característicamente al labio superior y con menor frecuencia al inferior, aunque se ha observado la afectación

de otras regiones de la cavidad oral de forma anecdótica. La forma de presentación más frecuente consiste en la tumefacción aguda y sintomática de los labios de horas a días de duración. El diagnóstico de confirmación se realiza mediante los hallazgos de granulomas no necrosantes e infiltración linfocítica perivascular en la biopsia de la zona afecta⁴. Otras enfermedades de etiología granulomatosa como la sarcoidosis, la tuberculosis o la enfermedad inflamatoria intestinal se deben tener en cuenta en el diagnóstico diferencial y deben ser descartadas⁵.

No existe un tratamiento ideal para esta enfermedad. Se han descrito múltiples estrategias terapéuticas incluyendo los glucocorticoides intralesionales o sistémicos, así como otras opciones como tetraciclinas orales, talidomida, dapsona o terapia biológica (anti-TNF α) con resultados diversos⁶.

A pesar de su rareza, se debe tener en cuenta el SM en el diagnóstico diferencial del edema labial recurrente. El estudio histológico resulta fundamental para poder realizar el diagnóstico definitivo de la enfermedad. El tratamiento con corticoides es muy efectivo, sin embargo, como ocurre en otras enfermedades inmunomediadas, es recomendable añadir otro tratamiento de fondo. A pesar de los pocos casos descritos con dapsona, este fármaco a dosis de 50 mg al día, puede ser una alternativa útil en el SM como ilustra la experiencia de nuestro caso.

Bibliografía

1. Rogers RS 3rd. Granulomatous cheilitis, Melkersson-Rosenthal syndrome, and orofacial granulomatosis. Arch Dermatol. 2000;136:1557-8.
2. Worsaae N, Christensen KC, Schiodt M, Reibel J. Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. A clinicopathological study of thirty-three patients with special reference to their oral lesions. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1982;54:404-13.
3. Van der Waal RI, Schulten EA, van de Scheur MR, Wauters IM, Starink TM, van der Waal I. Cheilitis granulomatosa. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2001;15:519-23.
4. Miest R, Bruce A, Rogers RS 3rd. Orofacial granulomatosis. Clin Dermatol. 2016;34:505-13.
5. Rogers RS 3rd. Melkersson-Rosenthal syndrome and orofacial granulomatosis. Dermatol Clin. 1996;14:371-9.
6. Martínez Martínez ML, Azaña-Defez JM, Pérez-García LJ, López-Villaescusa MT, Rodríguez Vázquez M, Faura Berruga C. Queilitis granulomatosa. Presentación de 6 casos y revisión de la literatura. Actas Dermosifiliogr. 2012;103:718-24.

Andrés González-García^{a,*}, Ignacio Barbolla Díaz^a,
Walter Alberto Sifuentes Giraldo^b y José Luis Patier-de la Peña^a

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

^b Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: andres.gonzalez.garcia@hotmail.com
(A. González-García).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2017.03.003>

1699-258X/© 2017 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. Todos los derechos reservados.