

QUEILITIS GRANULOMATOSA Informe de un Caso en la Infancia

Velásquez Zapata, Gloria Elena
Restrepo Gutiérrez, Susana

RESUMEN

Se presenta un caso de Queilitis Granulomatosa en un niño de 11 años, con crecimiento del labio superior y compromiso de la piel submentoniana, de dos años de evolución, sin antecedente de parálisis facial, ni lengua fisurada, así como tampoco compromiso sistémico. El estudio histológico demostró granulomas epitelioides con células gigantes tipo Langhans e infiltrado inflamatorio periglandular. El cuadro clínico cedió con el uso de clofazimine.

Palabras Clave: Queilitis granulomatosa, Granulomas epitelioides, Clofazimine.

INTRODUCCION

La Queilitis Granulomatosa, llamada también Síndrome de Miescher,³ es una forma oligosintomática del Síndrome de Melkersson Rosenthal (edema y parálisis facial acompañado de lengua fisurada); fue descrita por Melkersson en 1928,¹ consistente en edema recurrente o persistente de cara, estando afectados en orden de frecuencia el labio superior, el inferior y las mejillas.³

Su etiología es desconocida pero se ha atribuido a una disfunción del sistema autonómico de la cara, a focos infecciosos crónicos, sensibilidad a las comidas u obstrucción linfática.¹

Los hallazgos histopatológicos son diagnósticos;² debe diferenciarse de angioedema, sarcoidosis y manifestaciones orales de enfermedad de Crohn, entre otras.

Han sido recomendados múltiples tratamientos.^{2, 3, 4}

HISTORIA CLINICA

Se presenta el caso de un niño de 11 años procedente de Ituango, Antioquia, quien consultó en noviembre de 1992 por cuadro de tres meses de evolución de edema intermitente del labio superior y múltiples adenopatías submaxilares.

Gloria Elena Velásquez Zapata, Residente III Dermatología, Universidad de Antioquia

Susana Restrepo Gutiérrez, Patóloga Servicio de Dermatología, Universidad de Antioquia.

Correspondencia: Gloria Elena Velásquez Zapata, Calle 64 No. 51-154 Teléfono: 263-76-67, Hospital San Vicente de Paul, Medellín.

Al examen físico se encontró el lado izquierdo del labio superior engrosado con consistencia cauchosa, acompañado de eritema e induración de la piel submentoniana, (Fig. No. 1) así como adenopatías submaxilares, pequeñas, blandas, móviles, no dolorosas. El resto del examen físico fue normal.

Exámenes de laboratorio: Normales, incluyendo radiografía de tórax. La tuberculina fue negativa lo mismo que el directo y cultivo para hongos.

Histopatología

En las biopsias tomadas del labio superior y piel submentoniana se observó: Hiperqueratosis con paraqueratosis focal y acantosis irregular. En el dermis superior, abundante infiltrado inflamatorio mononuclear difuso; debajo de lo anterior granulomas epitelioides con células gigantes tipo Langhans. En el dermis profundo, infiltrado inflamatorio linfocitario periglandular (Fig. No. 2). Las coloraciones de Z-N y plata metenamina fueron negativas para BAAR y hongos respectivamente. Con el diagnóstico de Queilitis Granulomatosa, se inició tratamiento con clofazimine 100 mgr. V.O. al día durante dos meses, con resolución de su cuadro clínico.

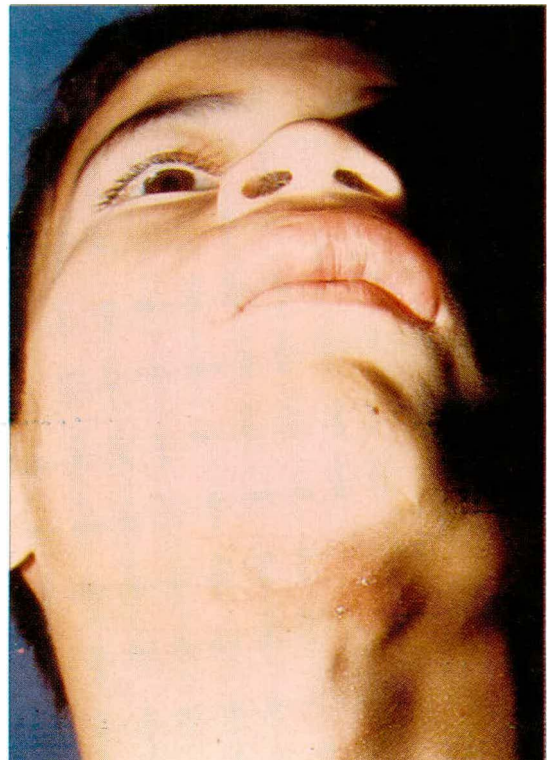


Fig. No. 1.

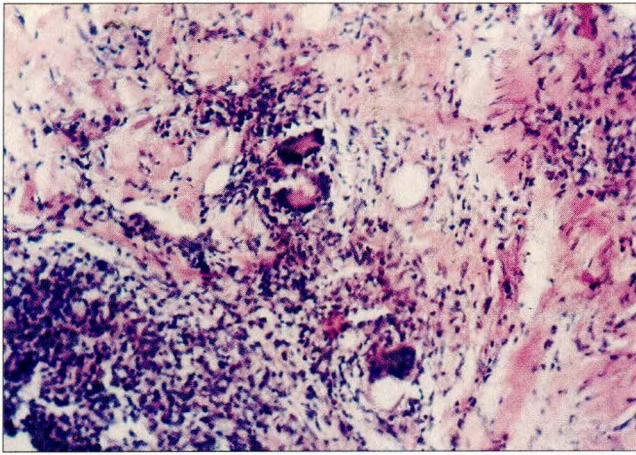


Fig. No. 2.

COMENTARIOS

La Queilitis Granulomatosa es el rasgo diagnóstico del Síndrome de Melkersson Rosenthal; los otros dos componentes: parálisis facial y lengua fisurada, están presentes en la tercera parte de los pacientes.^{1, 4}

El síndrome puede acompañarse de síntomas constitucionales y en 50% de los casos puede haber adenomegalias.³

Se presenta en ambos sexos y es casi exclusiva de la raza blanca.¹

Se han implicado varias etiologías, entre ellas una alteración del sistema nervioso autonómico que lleva a un aumento de la permeabilidad vascular y edema.¹

El hallazgo histológico de granulomas epitelioides no caseificantes con células gigantes multinucleadas en un tejido conectivo edematoso e infiltrado linfoplasmocitario perivascular son diagnósticos.

Se han utilizado múltiples tratamientos como cloroquina, sulfas, tetraciclinas, antihistamínicos, esteroides tópicos y sisté-

micos, clofazimine y la radioterapia.⁴ En los casos que no mejoran se ha recomendado la queiloplastia con infiltraciones de esteroides intralesionales.^{2, 3, 5}

Algunos pacientes han hecho regresión espontánea de su cuadro varios años después de su iniciación.³

Nuestro paciente presentó compromiso clínico característico de queilitis granulomatosa sin los otros dos componentes ni compromiso sistémico. Su diagnóstico se confirmó mediante estudio histopatológico y tuvo muy buena respuesta clínica al tratamiento médico sin recidiva hasta la actualidad, demostrando al igual que lo descrito en la literatura, que el clofazimine es una buena alternativa terapéutica para estos pacientes.

SUMMARY

A boy with Granulomatous Cheilitis is reported here. His disease began two years earlier with persistent lymphoedema of his upper lip and submental skin. There was neither facial palsy nor fissured tongue.

The biopsy revealed epithelioid granulomas with Langhans' cells and periglandular chronic infiltrates. There was a good response to clofazimine.

BIBLIOGRAFIA

1. P. Mechele Williams and Martin S. Greenberg. Management of Cheilitis Granulomatosa. Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology. Volume 72, Number 4, October 1991 pp 436-439.
2. Rook AJ, Wilkinson JD, Ebling FJ. Text book of Dermatology. The Oral Cavity Oral Manifestations of Systemic Diseases. Oxford Blackwell Scientific Publications 5a. ed 1992 No. 4 pp 2767-2768.
3. Bourgeois-Droin, Havad S, Granier F, et al. Granulomatous Cheilitis in two children with sarcoidosis. J Am Acad Dermatol. 1993 Nov; 29(5 pt 2): 822-824.
4. Winnie R, Deluke DM. Melkersson-Rosenthal syndrome. Review of literature and case report. Int J Oral Maxillofac Surg. 1992 Apr; 21(2): 115-117.
5. Glickman LT, Gruss JS, Bert BD, et al. The Surgical Management of Melkersson-Rosenthal Syndrome. Plast Reconstr Surg. 1992 May; 89(5): 815-821.