

Corrección de «labio ondulado» en el síndrome de Melkersson-Rosenthal



Gutiérrez Gómez, C.

Upper lip «ruffle deformity» correction in Melkerson-Rosenthal's syndrome

Gutiérrez Gómez, C.*, Cervantes Díaz, J. P.**, Menéndez Arzac, R.**, Morales Naya, D. E.**

Resumen

El Síndrome de Melkersson-Rosenthal es una entidad rara caracterizada por edema granulomatoso orofacial, episodios de parálisis facial y lengua plegada.

La presentación monosintomática de labios se denomina queilitis granulomatosa de Miescher. Clásicamente se ha tratado con múltiples medicamentos con respuesta parcial o insatisfactoria, por lo que el tratamiento ideal es el quirúrgico, que obtiene resultados permanentes y permite al paciente relaciones interpersonales satisfactorias. Sin embargo la corrección propuesta por los diferentes autores disminuye el grosor del labio a expensas de dejar un estigma de deformidad de labio «ondulado» ya que no se acorta el labio en sentido transverso y únicamente se adelgaza.

El presente artículo describe el tratamiento propuesto para corregir esta deformidad mediante la resección en bloque del tercio medio del labio superior. Además hace referencia a la afectación del cuello en el caso que presentamos, no descrita en la bibliografía actual al respecto, que daba al paciente un aspecto de cuello de «iguana», y que fue corregida mediante resección en huso y liposucción.

Palabras clave Síndrome de Melkersson-Rosenthal.
Tratamiento quirúrgico.
Código numérico 2522

Abstract

Melkersson-Rosenthal Syndrome is a rare entity characterized by granulomatous orofacial swelling, recurrent facial palsy and lingua plicata. It's monosymptomatic form affecting only lips is known as Miescher granulomatous cheilitis. Many conservative treatments have been proposed to resolve the swelling; however many times they present recurrence or fail to respond. The surgical correction permit permanent improvement and better appearance. The surgical posterior reduction cheiloplasty removing mucosa and submucosa all along the lip proposed by several authors, gives the lips an stigma of the "ruffle" aspect; this is because there is no shortening of the total length of the previously enlarged lip because of the granulomatous swelling. We report the correction of this deformity by total thickness resection of the middle third of the lip which resolve this deformity. In this patient, we also report the involve of the neck which gave him the deformity of "iguana neck", resolved by direct resection and liposuction. The neck involvement in this pathology was not previously reported in the literature.

Key words Melkersson-Rosenthal syndrome, Surgical treatment.
Numeral Code 2522

* Cirujano Plástico, Profesora Adjunta Curso Postgrado Universidad Nacional Autónoma de México.

** Médicos Residentes.

Introducción

Melkersson reportó en 1928 la asociación de edema y parálisis facial recurrente (1). En 1931 Rosenthal agregó el hallazgo de la lengua plegada (2); Fisher describe que a pesar de que en la literatura se define como “fisurada, escrotal o geográfica”, ninguna de estas descripciones es correcta (3).

El Síndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR) es una entidad granulomatosa bastante rara, que afecta a ambos sexos por igual; puede iniciarse a cualquier edad, aunque más frecuentemente lo hace entre la segunda y cuarta décadas de la vida y hay una tendencia familiar (4).

El síndrome se caracteriza por la tríada: edema orofacial, parálisis facial intermitente y lengua plegada. El edema facial lleva frecuentemente a una deformidad estética funcional. El término de queilitis granulomatosa de Miescher se refiere a la forma monosintomática del SMR, descrita en 1945 (5). Uno de los factores propuestos en la patogénesis del edema orofacial es la obstrucción de los vasos linfáticos por granulomas. Larsson y colaboradores han descrito la existencia de una vulvitis crónica hipertrófica en la que se presentan cambios histológicos idénticos a los del SMR (6). Estas condiciones granulomatosas frecuentemente son refractarias a la terapia antiinflamatoria habitual (7).

Entre los diagnósticos diferenciales en donde encontramos edema de labios están: Síndrome de Ascher, el angioedema, linfangioma, hemangioma y neurofibroma de labios. Los hallazgos histopatológicos característicamente revelan granulomas de células epiteliales

no caseosas perivasculares y linfangitis epitelial obliterante (8). Hay asociación con otras lesiones granulomatosas como la enfermedad de Crohn (9) y puede representar una manifestación de la misma enfermedad; también se ha asociado a sarcoidosis. Otros hallazgos asociados incluyen macroglosia, con 8 casos presentados en los últimos 25 años (10); edema de párpados que puede ser unilateral o bilateral.

Entre los medicamentos utilizados para tratamiento de este síndrome con respuesta limitada, están la Metilprednisolona (18), Minociclina (19), Clofamici-na (20) y el tratamiento propio de la enfermedad de Crohn a base de Sulfasalacina (21), Metronidazol, Radioterapia (11), Clofacimina (12,13), Danazol (14), Tetraciclina (15) y corticoides intralesionales (16). El tratamiento quirúrgico ha sido propuesto tanto para tratamiento de labios (16) como de párpados (17) y mejillas (18).

Material y método

Presentamos el caso de un paciente varón de 42 años de edad que inicia su padecimiento a los 20 años, con edema facial, especialmente en mejillas, labio superior y cuello; es tratado con Talidomida, Triamcinolona, Dapsón (presentando metahemoglobinemia), Clofazimina y Celestone soluspan (Betametasona). Presenta antecedentes de parálisis facial unilateral en una ocasión a la edad de 34 años y psoriasis de inicio a los 30 años de edad. Además del edema orofacial nuestro paciente presentaba aumento de volumen importante en cuello, de consistencia dura, hallazgo no descrito previamente en la literatura (Fig. 1-5) y



Fig. 1. Síndrome de Melkersson-Rosenthal: vista de frente preoperatoria. Edema orofacial y en cuello.



Fig. 2 y 3. Imágenes oblicuas preoperatorias donde se aprecia la queilitis granulomatosa marcada en labio superior.





Fig. 4 y 5. Imágenes laterales donde se evidencia la deformidad en "cuello de iguana".

Fig. 6. Lengua plegada.

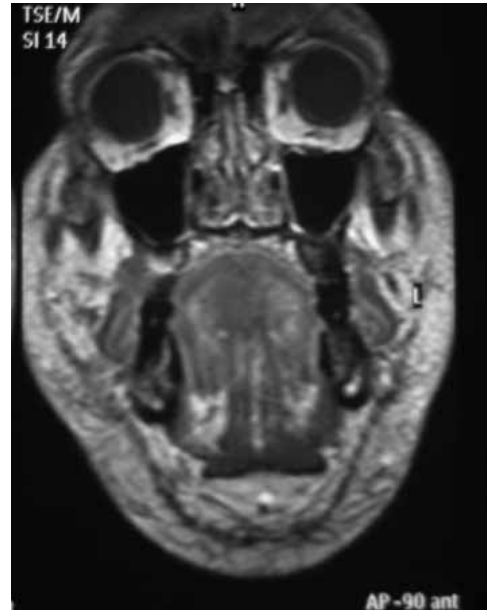
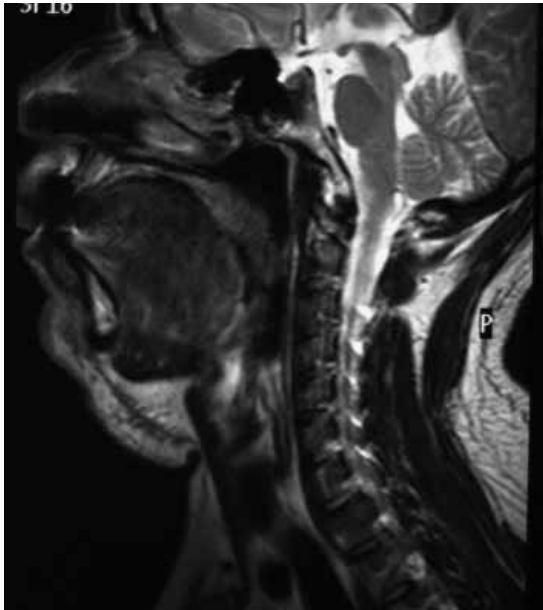


Fig. 7 y 8. Imágenes de Resonancia magnética donde se aprecia el engrosamiento con disminución de la señal en cuello, labio superior y mejillas.

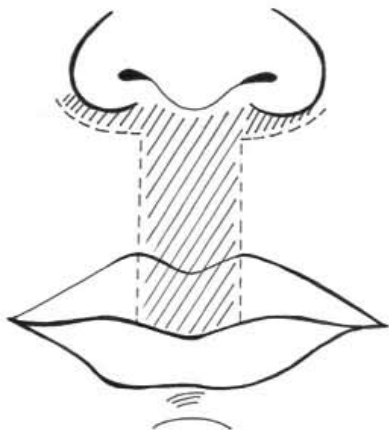


Fig. 9. Área de resección de labio superior.

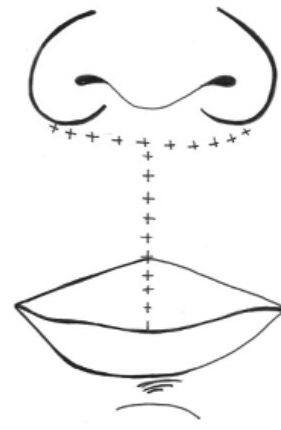


Fig. 10. Resultado tras la resección del labio corrigiendo la deformidad en "labio ondulado".



Fig. 11. Imagen postoperatoria a los 12 meses tras resección en huso de tejido en cuello y resección de espesor total del labio superior. Primer tiempo quirúrgico.



Fig. 12 y 13. Imágenes oblicuas postoperatorio primer tiempo quirúrgico.



Fig. 14 y 15. Imágenes laterales postoperatorio primer tiempo quirúrgico.

lengua plegada (Fig. 6); todo esto motivaba que sufriera además problemas para interrelacionarse adecuadamente por su aspecto físico.

Las imágenes de Resonancia Magnética muestran engrosamiento de los tejidos con disminución de la señal en cuello, labio superior y mejillas (Fig. 7 y 8). Se planteó tratamiento quirúrgico corrector; en un primer tiempo se le realizó resección en huso de tejido granulomatoso en cuello, así como una resección de espesor total del tercio medio del labio superior para acortar la dimensión horizontal del mismo (Fig. 9 y 10), corrigiendo así la deformidad de “labio ondulado” (Fig. 11-15). En un segundo tiempo quirúrgico, a los 12 meses, se le realizó adelgazamiento en sentido transversal de la redundancia del labio superior y liposucción del tejido residual en cuello y mejillas (Fig. 16-20). Ambos postoperatorios transcurrieron sin incidencias.

do” (Fig. 11-15). En un segundo tiempo quirúrgico, a los 12 meses, se le realizó adelgazamiento en sentido transversal de la redundancia del labio superior y liposucción del tejido residual en cuello y mejillas (Fig. 16-20). Ambos postoperatorios transcurrieron sin incidencias.

Discusión

Diferentes autores proponen una resección transversal del espesor del labio para tratar esta patología (15, 17, 18). Sin embargo esto lleva a una deformidad en forma de “labio ondulado”, es decir, provoca un



Fig. 16-20. Imágenes postoperatorias a los 4 meses del segundo tiempo quirúrgico.

labio redundante en el que a pesar de que se ha practicado un adelgazamiento, no se ha corregido el exceso horizontal en longitud, corrección que sólo se logra al eliminar una porción del labio en sentido horizontal, tal y como sucede en la técnica que proponemos.

Consideramos que el resultado presentado logra una mejoría sustancial que permite al paciente una vida de interrelación más adecuada.

Conclusiones

La corrección quirúrgica del labio en el Síndrome de Melkersson-Rosenthal requiere un acortamiento en sentido horizontal para evitar una deformidad residual de “labio ondulado”.

Dirección del autor

Dra. Claudia Gutiérrez Gómez
Hospital Médica Sur
Puente de Piedra # 150 T 2 C420
Col. Toriello Guerra
CP 14050 Tlalpan México D.F.
e-mail: claugdelh@yahoo.com.mx

Bibliografía

1. **Melkersson E.:** “Ett fallo rrecidiverande facialispares i samband med angioneurotiskt odem”. Hygiea.1928; 90:737.
2. **Rosenthal C.:** “Clinisch-erbblologischer beitrug zur Konstitutions-Pathologie-Gemeknsames Auftreten von (rezidivierender familia-rer) Facialislahmung,angioneurotische angioneurotischem und Lin-

- gua Plicata in Arthritimus Famielien". *Z. Ges. Neurol. Psychiatr.* 1931;131: 475.
3. **Fisher A.A.:** "Chronic lip edema with particular reference to the Melkersson-Rosenthal syndrome". *Cutis.* 1990;45:144.
 4. **Lygidakis C., Tsakanikas C., Ilias A. et al.:** "Melkersson-Rosenthal Síndrome cuatro generaciones ". *Clin. Genet.* 1979;15:189.
 5. **Miescher G.:** "Über essentielle granulomatose Makrocheillie (Cheilitis granulomatosa)". *Dermatologica.* 1945;91:57.
 6. **Larsson E., Westermask P.:** "Chronic hypertrophic vulvitis: a condition with similarities to cheilitis granulomatosa (Melkersson-Rosenthal syndrome)". *Acta. Derm. Venereol.* 1978;58:92.
 7. **Litvyakova L.I., Bellanti J.A.:** "Orofacial edema. A diagnostic and therapeutic challenge for the clinician". *Ann. Allergy. n. Asthma. Immunol.* 2000;84:188.
 8. **Oliver V., Lacour J.P., Castanet J. et al.:** "Cheilitis granulomatosa in a child". *Arch. Pédiatrie.* 2000;7:274.
 9. **Ilnyckyj A., Aldor T.A., Warrington R., Bernstein C.N.:** "Crohn's disease and the Melkersson-Rosenthal syndrome". *Can. J. Gastroenterol.* 1999;13:152.
 10. **Hornstein O.P.:** "Glossitis granulomatosa-an unusual subtype of Melkersson-Rosenthal" *Mund.Kiefer.und. Gesichtschirurgie.* 1998; 2:14.
 11. **Worsaae N., Christensen K.C., Schoidt M. et al.:** "Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa: a clinicopathologic study of thirty-three patients with special reference of their oral lesions". *Oral. Surg. Oral. Med. Oral. Pathol* 1982; 54:404.
 12. **Podmore P., Burrows D.:** "Clofazimine an effective treatment for Melkersson-Rosenthal syndrome or Miescher's cheilitis". *Clin. Exp. Dermatol.* 1986; 11:173.
 13. **Sussman G.L., Yang W.H., Steinberg S.:** "Melkersson-Rosenthal syndrome: clinical, pathologic and therapeutic considerations". *Ann. Allergy.* 1992;69:187.
 14. **Madanes AZ, Farber M.:** "Danazol". *Ann Intern Med* 1982; 96:625.
 15. **Camacho F., García-Bravo B., Carrizosa A.:** "Treatment of Miescher's cheilitis granulomatosa in Melkersson-Rosenthal syndrome". *J. Europ. Academ. Dermatol. and Venereol.* 2001;15:546.
 16. **Wadlington W.B., Riley H.D., Lowbeer L.:** "The Melkersson-Rosenthal syndrome". *Paediatrics* 1984;73:502.
 17. **Tan O., Atik B., Calka O.:** "Plastic Surgical Solutions for Melkersson-Rosenthal Syndrome". *Ann. Plast. Surg.* 2006; 56:268.
 18. **Oliver D.W., Scott M.J.:** "Lip reduction cheiloplasty for Miescher's granulomatous macrocheilitis in childhood". *Clin. Exp. Dermatol.* 2002;27:129.