



# Queiloplastia en pacientes con síndrome de Melkersson-Rosenthal

## Cheiloplasty in patients with Melkersson-Rosenthal syndrome.

Víctor Hugo Nava,<sup>1</sup> Steven Benites Andrade<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Médico militar. Especialista en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Escuela Médico Militar de México. Alta especialidad en Rinología y Cirugía Facial, UNAM. Clínica de Nuestra Señora del Perpetuo Socorro, Atlixco, Puebla, México.

<sup>2</sup> Médico especialista en Otorrinolaringología, UCA Alta especialidad en Rinología y Cirugía Facial, UNAM.

### Resumen

**ANTECEDENTES:** El síndrome de Melkersson-Rosenthal es un padecimiento de origen desconocido; su triada incluye la queilitis granulomatosa o síndrome de Miescher, que cursa con edema recidivante y cuyo tratamiento es clínico o quirúrgico; sin embargo, debido a su recidiva frente a la opción farmacológica, la cirugía termina siendo el tratamiento de elección.

**CASO CLÍNICO:** Paciente femenina de 48 años, que cursó con un cuadro recurrente de edema labial de predominio derecho, descrito en el contexto de parálisis facial, que se aliviaba con esteroides y recaía una vez al año en los últimos dos años. Además, tenía múltiples fisuras en la lengua. Debido a su proceso evolutivo y por la deformidad labial, se indicó queiloplastia, con seguimiento a seis meses después de su intervención.

**CONCLUSIONES:** Si bien existen tratamientos conservadores para la macroquelia en el síndrome de Melkersson-Rosenthal, la intervención quirúrgica proporciona, de forma más rápida y eficaz, mayor ganancia funcional y remodelación estética, lo que contribuye a la reintegración social del paciente. Sin embargo, el acto quirúrgico debe limitarse a casos que mantengan una condición estable con deformación persistente de los labios.

**PALABRAS CLAVE:** Queilitis; síndrome de Melkersson-Rosenthal; edema.

### Abstract

**BACKGROUND:** Melkersson-Rosenthal syndrome is a pathological condition of unknown origin; its triad includes granulomatous cheilitis or Miescher syndrome, which presents with recurrent edema and whose treatment is clinical or surgical; however, due to its recurrence compared to the pharmacological option, surgery ends up being the treatment of choice.

## PARA DESCARGA

<https://doi.org/10.24245/aorl.v70i4.10412>

<https://otorrino.org.mx>

<https://nietoeditores.com.mx>

**CLINICAL CASE:** A 48-year-old female patient who presented with a recurrent condition of lip edema predominantly on the right, described in the context of facial paralysis, which improved with steroids and relapsed once a year in the last two years. In addition, patient had multiple fissures in the tongue; due to its evolutionary process and the lip deformity, cheiloplasty was indicated, with follow-up six months after the intervention.

**CONCLUSIONS:** While conservative treatments exist for macrocheilia in Melkersson-Rosenthal syndrome, surgical intervention provide faster and more effective functional gains and aesthetic improvement, contributing to the patient's social reintegration. However, surgery should be limited to cases with a stable condition and persistent lip deformity.

**KEYWORDS:** Cheilitis; Melkersson-Rosenthal syndrome; Edema.

## ANTECEDENTES

El síndrome de Melkersson-Rosenthal es un raro trastorno de causa desconocida; aunque se proponen teorías de origen autoinmunitario, parainfeccioso, fotosensibilidad a los rayos UVB y genético, destaca una posible influencia hereditaria que produce perturbaciones del sistema nervioso autónomo.<sup>1</sup> Este síndrome cursa con una tríada clínica caracterizada por el recurrente y progresivo edema orofacial, parálisis facial intermitente y lengua con múltiples fisuras; sin embargo, solo el 25% de los casos manifiesta los tres signos y síntomas; el edema y la queilitis granulomatosa desencadenante conducen hacia la propuesta quirúrgica.

Previo a la cirugía los corticosteroides intralesionales o sistémicos se consideran de primera elección, así como la clofazimina, hidroxicloroquina, sulfasalazina o minociclina. Aunque su tasa de éxito es parcial y los síntomas tienden a recurrir, debe considerarse una opción conservadora antes de la solución quirúrgica definitiva.<sup>2,3</sup> Cuando el edema labial es el único síntoma del síndrome de Melkersson-Rosenthal, se denomina queilitis granulomatosa o síndrome de Miescher; éste ocurre en el 75% de los casos como primera manifestación clínica y deja como secuela una deformidad de los labios que, en términos histológicos, muestra edema, granulomas de células epiteloides no caseificantes, células gigantes multinucleadas e infiltrado inflamatorio mononuclear perivasculares,<sup>4</sup> que invaden el músculo profundo y el tejido conectivo.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 43 años, que acudió a consulta por padecer un cuadro clínico de dos años de evolución, caracterizado por edema labial y parálisis facial intermitente del lado derecho. Al examen físico destacó la hinchazón local y limitada de los labios superior e inferior con predominio derecho, que era elástico e indoloro a la palpación. No se identifican alteraciones en la lengua, se diagnosticó síndrome de Melkersson-Rosenthal y, después de la evaluación clínica y quirúrgica, se decidió operar.

Con sedación y anestesia local se practicó queiloplastia reductora mediante bermellectomía total del labio superior e inferior con incisión semilunar (**Figura 1A**); se resecó tejido fibroglandular hipertrófico, sin invadir el músculo orbicular de los labios. La resección anteroposterior del lado derecho fue 2 mm mayor en relación con el lado izquierdo del labio inferior y de 3 mm en el labio superior (**Figura 1B**) para lograr simetría; luego se llevó a cabo sutura en capas.

El estudio histopatológico de las piezas quirúrgicas mostró lesiones perivasculares crónicas superficiales y profundas con granulomas (queilitis granulomatosa de Miescher). Con un seguimiento de un año, la paciente refiere satisfacción con el resultado estético y funcional (**Figura 2**), sin recurrencia al momento.



**Figura 1**

Vista frontal prequirúrgica. **A.** Boca cerrada, con marcación del área a resecar. **B.** Boca abierta, se identifica diferencia milimétrica entre lado izquierdo y derecho.



**Figura 2**

Vista frontal y lateral posquirúrgica con seguimiento a un año.

## DISCUSIÓN

En la actualidad el tratamiento conservador varía en tasas de éxito; la queiloplastia es el tratamiento definitivo porque el edema de los labios persistente y la reorganización sólida de los tejidos blandos a largo plazo terminan desfigurando el rostro, además de causar, con el tiempo, problemas funcionales asociados con la insuficiencia labial y falta de contención de la saliva. La elección de la cirugía al momento de tratar la macroquelia es importante porque debe proponerse cuando el paciente esté libre de actividad inflamatoria, por lo menos, durante un año,<sup>5</sup> aunque puede intervenirse a partir de los ocho meses según la condición anatómica, el volumen de los labios, los trastornos funcionales y estéticos, además de la histopatología del paciente.<sup>6</sup>

El resultado quirúrgico óptimo se evalúa por la aparición de menor o nula recidiva, habiendo realizado una escisión extensa del tejido fibroglandular hipertrófico y manteniendo el músculo orbicular de la boca intacto. También fueron criterios de buen resultado: la simetría y armonía labial (de cada labio y en comparación con su homólogo opuesto), la proyección anterior, las

medidas anatómicas, la cicatriz discreta, la funcionalidad oral y la sensibilidad. Para cumplir con estos objetivos partimos de premisas consideradas normales en labios relajados: distancia interlabial de hasta 3 mm, grosor de los labios con una media de  $12 \pm 2$  mm en sujetos blancos y  $15 \pm 2$  mm) en sujetos negros.<sup>7</sup>

Para practicar una queiloplastia de reducción debe planificarse la técnica adecuada para cada caso particular. La cirugía de Conway<sup>8</sup> suele ser el procedimiento quirúrgico básico y frecuente para intervenir la macroquelia, que incluye una incisión mucosa transversal en forma de hoz, que va de 1 a 1.5 cm desde el borde bermellón al stomion y se extiende de forma bilateral de 1 a 2 cm distal a la comisura labial (aunque su extensión varía según el grado de lesión). Cuando la macroquelia es grave se complementan técnicas; se hacen escisiones centrales en cuña o reconstrucciones con zetaplastia y, cuando la lesión afecta gravemente el labio superior, puede optarse por la técnica de Mouly,<sup>9</sup> que incluye la escisión de dos cuñas triangulares sagitales en las eminencias laterales del filtrum, lo que permite una protrusión natural de las eminencias y la depresión central normal del labio superior.

Para su diagnóstico definitivo, el estudio histopatológico es necesario porque evidencia linfadenitis y granulomas no caseosos en la lámina propia con respuesta inflamatoria crónica;<sup>10</sup> sin embargo, el diagnóstico diferencial debe incluir otras enfermedades granulomatosas, incluso la enfermedad de Crohn, porque se ha propuesto que la queilitis de Miescher podría ser una manifestación extraintestinal del mismo.<sup>11</sup>

## CONCLUSIONES

La evidencia indica que, si bien existen tratamientos conservadores para la macroquelia en el síndrome de Melkersson-Rosenthal, los resultados quirúrgicos proporcionan de forma más rápida y eficaz mayor ganancia funcional y remodelación estética, lo que contribuye a la reintegración social del paciente. Sin embargo, el acto quirúrgico debe limitarse a casos que mantengan una condición estable con deformación persistente de los labios.

## REFERENCIAS

1. Hornstein OP. Melkersson-Rosenthal syndrome. Current problems in dermatology. Ed. JWH Mali 1973; 5: 117-156. <https://doi.org/10.1159/isbn.978-3-318-03442-4>
2. Samimi M. Chéilites: orientation diagnostique et traitement [Cheilitis: Diagnosis and treatment]. Presse Med 2016; 45 (2): 240-50. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2015.09.024>
3. Blochowiak KJ, Kamiński B, Witmanowski H, Sokalski J. Selected presentations of lip enlargement: clinical manifestation and differentiation. Postepy Dermatol Alergol 2018; 35 (1): 18-25. <https://doi.org/10.5114/ada.2018.73160>
4. Nagel F, Foelster-Holst R. Cheilitis granulomatosa Melkersson-Rosenthal-syndrome [Cheilitis granulomatosa Melkersson-Rosenthal syndrome]. Hautarzt 2006; 57 (2): 121-6. <https://doi.org/10.1007/s00105-005-0981-y>
5. Vistnes LM, Kernahan DA. The Melkersson-Rosenthal syndrome. Plast Reconstr Surg 1971; 48 (2): 126-32.
6. Kruse-Lösler B, Presser D, Metze D, Joos U. Surgical treatment of persistent macrocheilia in patients with Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. Arch Dermatol 2005; 141 (9): 1085-91. <https://doi.org/10.1001/archderm.141.9.1085>
7. Burstone CJ. The integumental profile. Am J Orthodont. 1958; 44 (1): 1-25.
8. Conway H. Macrocheilia due to hyperplasia of the labial salivary glands: operative correction. Surg Gynecol Obstet 1938; 66: 1024-1031.
9. Mouly R. Correction of hypertrophy of the upper lip. Plast Reconstr Surg 1970; 46 (3): 262-4. <https://doi.org/10.1097/00006534-197009000-00009>
10. Rogers RS 3rd, Bekic M. Diseases of the lips. Semin Cutan Med Surg 1997; 16 (4): 328-36. [https://doi.org/10.1016/s1085-5629\(97\)80025-9](https://doi.org/10.1016/s1085-5629(97)80025-9)
11. Seghers AK, Grosber M, Urbain D, Mana F. Cheilitis granulomatosa and Crohn's disease: a case report. Acta Gastroenterol Belg 2019; 82 (2): 326-328.