

Sindrome di Melkersson-Rosenthal: descrizione di un caso clinico

P. Colasanti, M. Cordedda, R. Zanchini, A. Grande, R. Mozzillo

PO S.Gennaro – ASL Napoli 1 Centro – UOSD di Dermatologia

Responsabile: Dott. R. Mozzillo



INTRODUZIONE

La cheilite granulomatosa, descritta per la prima volta da Miesher nel 1945, è caratterizzata clinicamente da edema cronico del labbro ed istologicamente da noduli epitelioidi senza necrosi caseosa. Può associarsi a paralisi del facciale e a lingua plicata e costituisce allora un elemento della Sindrome di Melkersson-Rosenthal.

Descriviamo il caso clinico di un paziente affetto da Sindrome di Melkersson-Rosenthal oligosintomatica, recentemente giunto alla nostra osservazione.

CASO CLINICO

Descriviamo il caso di un paziente maschio di 58 anni con evidente tumefazione del labbro superiore che si presentava edematoso, di colorito lievemente eritematoso, di consistenza duro-elastica al tatto, accompagnato da dolenzia alla palpazione e saltuariamente da prurito. Questa tumefazione era fissa da circa 5 anni. La manifestazione non si associava a paralisi del nervo facciale ed era invece accompagnata da lingua plicata.

All'anamnesi il paziente riferiva di aver sofferto di nevralgia del trigemino.

Veniva eseguita una biopsia del labbro superiore, il cui referto istologico evidenziava, al di sotto di un'epidermide di normale morfologia, un intenso infiltrato infiammatorio nel derma reticolare costituito da linfociti e plasmacellule in stretta associazione a piccoli aggregati istiocitari (cosiddetti "granulomi nudi"), deponendo quindi per una cheilite granulomatosa.

Gli esami ematochimici di routine risultavano nella norma, l'intradermoreazione di Mantoux negativa, i patch test serie standard SIDAPA negativi, l'Rx torace nella norma. La visita gastroenterologia escludeva una malattia di Chron.

Dato il reperto anamnestico, l'evidenza clinica e la negatività degli accertamenti ematochimici e strumentali condotti, veniva posta diagnosi di Sindrome di Melkersson-Rosenthal oligosintomatica.

DISCUSSIONE E CONCLUSIONI

La cheilite granulomatosa di Miesher è caratterizzata clinicamente da edema cronico del labbro ed istologicamente da noduli epitelioidi senza necrosi caseosa. Dalla maggior parte degli Autori essa è considerata una forma oligosintomatica della Sindrome di Melkersson-Rosenthal che nella sua espressione completa presenta, oltre alla tumefazione di un labbro, paralisi ricorrente del nervo facciale e lingua plicata. La sindrome raramente si presenta in modo completo, le diverse manifestazioni inoltre generalmente si sviluppano nel giro di alcuni anni.

Possono inoltre essere presenti altre alterazioni neurocutanee a localizzazione facciale: sintomi neurologici come emicrania, alterazioni del gusto e dell'odorato, iperacusia ed alterazioni dell'equilibrio; interessamento della mucosa orale a livello delle guance e delle gengive.

L'eziologia di questa malattia non è ancora nota; è stata ipotizzata una predisposizione genetica ed il possibile ruolo di diversi agenti causali come i microrganismi, sebbene non sia mai stato isolato alcun agente microbico nelle lesioni. E' stata inoltre riferita l'associazione con intolleranza ad alimenti e soprattutto ad additivi alimentari. La macrocheilite granulomatosa può inoltre rappresentare la manifestazione iniziale di una malattia di Chron e precedere di alcuni anni lo sviluppo dell'enteropatia regionale stessa; per tale motivo i pazienti affetti da tale patologia andrebbero indagati per la possibile presenza di malattie intestinali associate. E' inoltre importante praticare indagini quali Rx del torace ed intradermoreazione di Mantoux per escludere altre possibili cause di malattie cutanee a carattere granulomatoso.

Diverse strategie terapeutiche sono state proposte in letteratura, tra queste le più efficaci risultano gli steroidi somministrati per via intralesionale o anche per via generale nelle forme associate a paralisi del facciale. Altri Autori hanno proposto il trattamento con cicli di antibiotici come clofazimina, macrolidi e soprattutto tetraciline, la cui efficacia sarebbe da riferire alla capacità di inibire la formazione del granuloma in seguito al blocco della proteinchinasi C. Farmaci biologici, quali adalimumab ed infliximab, somministrati in alcuni casi associati a morbo di Chron, si sono rivelati efficaci nel ridurre la macrocheilite



BIBLIOGRAFIA

1. Campbell HE, Escudier MP, Patel P, Challacombe SJ, Sanderson JD, Lomer MC. Review article: cinnamon- and benzoate-free diet as a primary treatment for orofacial granulomatosis. *Aliment Pharmacol Ther.* 2011
2. Gaudio A, Corrado A, Santoro N, Maruotti N, Cantatore FP. Melkersson-Rosenthal syndrome in a patient with psoriatic arthritis receiving etanercept. *Int J Immunopathol Pharmacol.* 2013 Jan-Mar;26(1):229-33.
3. Rose AE, Leger M, Chu J, Meehan S. Cheilitis granulomatosa. *Dermatol Online J.* 2011 Oct 15;17(10):15.
4. Ruiz Villaverde R, Sánchez Cano D. Successful treatment of granulomatous cheilitis with adalimumab. *Int J Dermatol.* 2012 Jan;51(1):118-20.
5. Wickramasinghe N, Gunasekara CN, Fernando WS, Hewavisenthi J, de Silva HJ. Vulvitis granulomatosa, Melkersson-Rosenthal syndrome, and Crohn's disease: dramatic response to infliximab therapy. *Int J Dermatol.* 2012 Aug;51(8):966-8.