

Queilitis glandular

Glandular cheilitis

Marcello M. Simonsen-Nico¹, Verónica Vilcahuamán-Rivera², Silvia V. Lourenço³

RESUMEN

La queilitis glandular es un proceso muy raro y poco estudiado, donde se observan varios grados de macroquelia (agrandamiento labial) asociada a secreción de saliva espesa en la superficie labial, ocasionando discomfort al paciente. La causa permanece desconocida, pareciendo estar involucrados factores como el daño solar crónico, siendo una enfermedad significativamente más frecuente en personas de piel clara, particularmente en los albinos.

Recientemente fueron demostrados alteraciones en la expresión de los canales de transporte del agua en los conductos de las glándulas afectadas por la queilitis glandular, un hecho que puede estar relacionado con la presencia de saliva mucóide espesa que se observa con frecuencia en esta enfermedad. El tratamiento es difícil, obteniéndose mejores resultados después de la exéresis del bermellón labial asociada con disección y remoción cuidadosa de las glándulas salivales menores involucradas.

INTRODUCCIÓN E HISTORIA

La queilitis glandular (QG) es una condición clínica de causa desconocida, en la que ocurre macroquelia asociada a eliminación de saliva espesa de las glándulas salivales menores que se presentan edematosas y ectásicas.

Desde su caracterización clínica inicial, por Volkman, en 1870,¹ muy poco se añadió en cuanto a su conocimiento, y luego algunas publicaciones de relatos de casos aislados o series de pocos pacientes.^{2,3} Clasificaciones comunes incluyen los tipos superficial y profundo (queilitis apostematosa), pero no hay criterios precisos para esta separación. Se observó la aparición de carcinoma de células escamosas del labio afectado por QG en 1962, por Michalowski,³ y posteriormente se informó por algunos autores.^{4,5}

Swerlick y Cooper, en 1984, no encontraron diferencias histológicas en cuanto al número, al tamaño, la apariencia o la profundidad cuando compararon las glándulas salivales menores de casos controles con los de los pacientes con QG, lo que sugiere que la enfermedad podría tratarse sólo de un patrón clínico de respuesta e irritación crónica de los labios (actínica, atópica o artefacta).⁶

En 2007, Lourenço y col. observaron dos individuos albinos con las formas exuberantes de QG, hecho que refuerza la hipótesis de que la sensibilidad exacerbada a la radiación UV puede estar implicada en la tendencia a la enfermedad.⁷ El mismo grupo de investigadores en 2010 publicó sus conclusiones de QG en 22 pacientes, la serie más grande hasta la fecha.⁸ De ellos, todos tenían la piel muy blanca, siendo 6 albinos, confirmando las impresiones iniciales sobre la mayor frecuencia de QG en esa población. Se observaron hallazgos microscópicos de carcinoma de células escamosas en tres casos.

Estos mismos autores estudiaron más recientemente la expresión inmunohistoquímica de las moléculas que actúan como canales proteicos de transporte del agua (las llamadas aquaporinas) en las glándulas salivales afectados por QG.⁹

1. Profesor asociado. Docente del departamento de Dermatología de la Facultad de Medicina de la Universidad de São Paulo, Brasil.
2. Médico asistente del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Essalud. Lima, Perú.
3. Profesor asociado. Docente del departamento de Patología general de la Facultad de Odontología de la Universidad de São Paulo, Brasil.

Demostraron que la expresión de algunos grupos de esas moléculas estructurales se encuentran alteradas, el cual puede estar modificando el flujo de agua por las glándulas con posible interferencia en la composición de la saliva. Por primera vez, se demuestran modificaciones intrínsecas de las glándulas afectadas por la enfermedad.

Etiopatogenia

La causa QG sigue siendo desconocida. Una alteración primaria local y endógena de las glándulas salivales menores (heterotopia x hiperplasia) siempre fue comentada, mas no comprobada.³ Swerlick y Cooper, al no encontrar diferencias histopatológicas cuando compararon casos de QG con las glándulas salivales normales, sugirieron que la QG sería solo un patrón clínico de respuesta a diferentes tipos de agresiones externas (sol, atopia, artefacta), pero un análisis detallado de las fotografías de esa publicación sugiere que algunos de los casos por los autores se trataron puramente de queilitis artefacta sin las características de QG.⁶ Sialoadenitis crónica, metaplasia ductal y fibrosis fueron comúnmente observados por otros investigadores,^{4,8} pero incluso estos hallazgos pueden ser secundarios a factores exógenos no relacionados a eventos primarios de la génesis de la QG.

La enfermedad se presenta casi exclusivamente en personas de piel clara, especialmente en albinos, lo que sugiere que además de los posibles factores genéticos, la agresión crónica por los rayos UV es importante en la patogénesis de la QG.^{7,8} Algunos autores señalan la posible importancia de la baja higiene y las infecciones crónicas de cavidad oral en algunos casos.^{10,11}

La reciente demostración de que los canales proteicos de transporte de agua, llamados aquaporinas, especialmente de las clases de 1,2 y 8 tienen su expresión inmunohistoquímica modificada en las glándulas salivares comprometidas por la QG, sugiere que el transporte de agua y la resultante composición química de la saliva secretada por esas glándulas pueden estar alteradas.⁹ Estos hallazgos intrínsecos del epitelio glandular no excluye la posibilidad de causas exógenas, tales como la exposición a la luz solar, no estando aún demostrados los factores endógenos de la enfermedad, sin embargo, estos cambios moleculares pueden estar relacionados con la excreción de saliva espesa mucoide que se observa con frecuencia en la QG.

La aparición de carcinoma de células escamosas del bermellón labial no parece estar relacionada con la enfermedad en sí, parece ser una consecuencia de la macroquelia resultante que exponen aún más la semimucosa labial a la radiación UV, con el consiguiente desarrollo de la elastosis solar, queilitis actínica, en un individuo en general muy fotosensible.^{7,8}

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La QG afecta más comúnmente a los adultos mayores con piel bastante clara y consecuente sensibilidad a la radiación UV, especialmente desenfrenada en el albinismo. En nuestra serie de 22 casos, la edad osciló entre 20 y 69 años, con predominio del sexo masculino. Todos tenían la piel clara con marcado sensibilidad solar, seis eran albinos. En esta serie, el labio inferior estuvo comprometida en todos los casos, también hubo compromiso del labio superior en seis pacientes. Cuando existe afectación del labio superior, con frecuencia se observa el aspecto "de doble labio" (presencia de un surco profundo que divide la mitad derecha de la izquierda o entre el bermellón y la mucosa, que muestra muy hipertrófica).

El cuadro clínico varía desde un leve infiltrado labial hasta un marcado agrandamiento labial. Se observa manchas rojas en la semimucosa; estas lesiones corresponden a los ostiolos de los conductos salivales ectásicos desembocando en la superficie del bermellón, aspecto no observado en los labios sanos (Figura 1 A).

Por esos ostiolos se elimina espontáneamente o al apretar, una saliva espesa y mucoide que se seca en la superficie del labio, esta sustancia a menudo causa malestar y la adhesión entre el labio superior y la parte inferior (Figura 1 B). Este malestar es, en la mayoría de los casos, la razón por la que el paciente acude a la consulta. Signos de daño solar crónico en el bermellón (elastosis solar, atrofia) a veces se observan, además de la evidencia de una mala higiene bucal (pérdida de dientes, gingivitis).

Los aspectos mencionados en la literatura como QG profunda o queilitis apostematosa no fueron observados por nosotros.

Histopatología

Se hará referencia a la histopatología de la semimucosa labial y las glándulas salivales menores en los casos que se sometieron a tratamiento quirúrgico.⁸

En el bermellón, estudiamos cortes seriados realizados cada 3 mm a lo largo de la pieza de la bermellectomía en 10 de 22 casos observados.⁸ Los aspectos incluidos desde una simple dermatitis (queilitis) espongióticas hasta la evidencia del daño solar crónico como elastosis solar, atipia epitelial y características microscópicas de carcinoma epidermoide incipiente. Estos últimos hallazgos se produjeron con más frecuencia en nuestros pacientes albinos. En la lámina propia se observó edema, congestión vascular e intensa fibrosis y elastosis solar; aspectos que deberían contribuir a la manifestación clínica de macroquelia.

El análisis histopatológico de las glándulas salivales labiales extirpadas mostró un patrón de sialoadenitis crónica asociada a la presencia de dilatación ductal y lobular. Los conductos excretores demostraron ectasia y metaplasia.⁸ Figura 1 C-E.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debe hacerse con otras formas de queilitis como la queilitis actínica (con la cual se asocia a menudo), queilitis artefacta, queilitis granulomatosa y queilitis relacionada con diversas dermatosis (dermatitis de contacto, dermatitis atópica, psoriasis, liquen plano, lupus eritematoso.) Recuerde que la QG es mucho más rara que todas esas otras enfermedades.

Tratamiento

En este marco de una enfermedad rara, mal caracterizada y de causa desconocida, la eficacia de los tratamientos propuestos para la QG es difícil de probar, evaluar y comparar entre otras modalidades de tratamiento disponibles. Están descritos en la literatura diversos

esquemas terapéuticos tales como fotoprotección, antibióticos (en casos purulentos), los corticosteroides por vía tópica o intralesional.^{4,11-13} En nuestra experiencia, todos estos métodos han demostrado ser completamente inútiles en los casos verdaderamente sintomáticos.

El único tratamiento eficaz, en nuestra opinión, es la cirugía. El procedimiento adecuado consiste en la extirpación en fuso de la semimucosa labial (bermellectomía) seguida, por disección cuidadosa y remoción de todas las glándulas salivales menores labiales, a continuación, se procede a la sutura quirúrgica entre la mucosa y la piel del labio.

Este tratamiento debe ser ofrecido sólo a las personas lo suficientemente sintomáticos la macroquelia y la saliva adherida a los labios causan malestar intenso. El resultado funcional y estética es a menudo bastante satisfactorio, con una disminución del volumen del labio (con la consiguiente reducción de la exposición a los rayos UV) y de los síntomas (Figura 2A, B). Se hace hincapié en que este procedimiento solo se lleva a cabo en el labio inferior: la bermellectomía

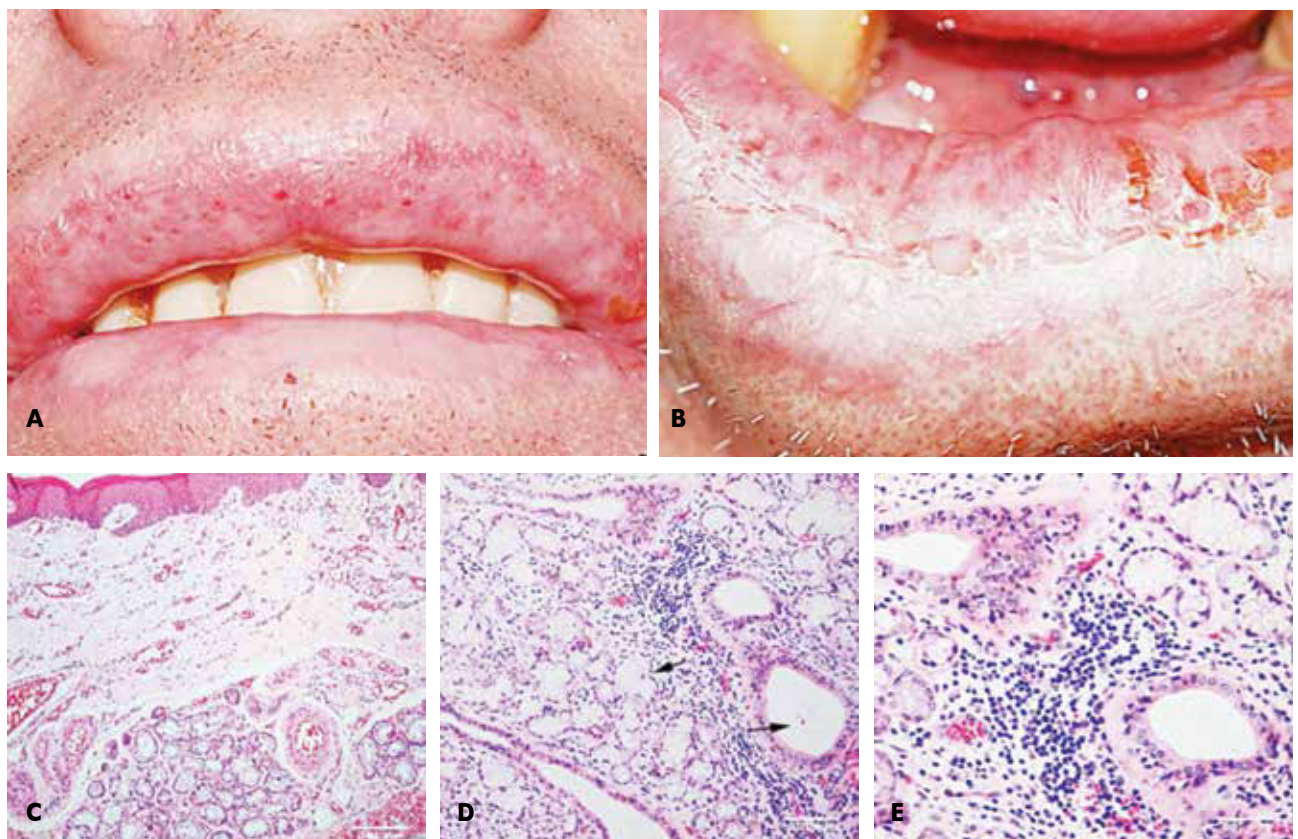


Figura 1. A. Queilitis glandular en un paciente albino: presencia de ostiolos glandulares dilatados en la semimucosa, B. Saliva espesa eliminada en gotitas en el labio inferior. C, D y E. Aspectos histopatológicos de las glándulas salivales menores en queilitis glandular: lóbulos mucosos superficializados en lámina propia, congestión vascular (C); sialoadenitis lobular focal y ectasia ductal (flechas) (D, E).



Figura 2. A. El preoperatorio: macroquelia, saliva espesa adherida a la semimucosa. B. Cuatro meses después de la cirugía, la normalización del aspecto labial.

del labio superior es técnicamente más complejo y sólo debe ser realizado por cirujanos con gran experiencia. Afortunadamente, en nuestros casos, la exéresis del labio inferior fue suficiente para dar lugar a la mejora de la molestia, incluso en personas con afectación simultánea del labio superior.

Es necesario que en todos los casos tratados de esta manera, obtener el material de toda la operación y realizar el estudio histopatológico. En los casos en que no proceda la corrección quirúrgica, la fotoprotección y la supervisión clínica para el diagnóstico precoz del carcinoma escamoso son cruciales.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Volkman R. Einige fälle von cheilitis glandularis apostematosa (myxadenitis labialis). *Virchows Arch.* 1870;50:142-4.
2. Verma S. Cheilitis glandularis: a rare entity. *Br J Dermatol.* 2003;148:362.
3. Michalowski M. Cheilitis glandularis- heterotopic salivary glands and squamous cell carcinoma. *Br J Dermatol.* 1962;74: 445-9.
4. Oliver ID, Pickett AB. Cheilitis glandularis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1980;49:526-9.
5. Butt FM, Chindia ML, Rana FS, Ashani A. Cheilitis glandularis progressing to squamous cell carcinoma in an HIV-infected patient: case report. *East Afr Med J.* 2007;84:595-8.
6. Swerlick RA, Cooper PH. Cheilitis glandularis: a re-evaluation. *J Am Acad Dermatol.* 1984;10:466-72.
7. Lourenço SV, Gori LM, Boggio P, Nico MMS. Cheilitis glandularis in albinos: a report of two cases and review of histopathological findings after therapeutic vermilionectomy. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:1265-7.
8. Nico MM, Melo JN, Lourenço SV. Cheilitis glandularis: a clinicopathological study in 22 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2010;62:233-238.
9. Nico MM, Melo JN, Lourenço SV. Cheilitis glandularis: immunohistochemical expression of protein water channels (aquaporins) in minor labial salivary glands. *J Eur Acad Dermatol Venereol* (epub ahead of print)
10. Carrington PR, Horn TD. Cheilitis glandularis: a clinical marker for both malignancy and/or severe inflammatory disease of oral cavity. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54:356-7.
11. Bender MM, Rubenstein M, Rosen T. Cheilitis glandularis in an African-American woman: response to antibiotic therapy. *Skinmed.* 2005;4:391-2.
12. Verma S. Cheilitis glandularis: a rare entity. *Br J Dermatol.* 2003;148:362.
13. Rada DC, Koranda FC, Katz FS. Cheilitis glandularisea disorder of ductal ectasia. *J Dermatol Surg Oncol.* 1985;11:372-5.

Correspondencia: Marcello Menta Simonsen Nico
Calle 3 º Planta Itapeva 500. CEP - 01332-000. São Paulo SP - Brasil
mentanico@hotmail.com

Recibido: 30-07-13
Aceptado: 01-08-13

Conflictos de interés: ninguno del autor