

MICHAEL M. BORNSTEIN¹
 DANIEL BAUMHOER²
 ALEXANDER A. NAVARINI³

¹ Klinik für Oral Health & Medicine, Universitäres Zentrum für Zahnmedizin Basel UZB, Universität Basel, Basel, Schweiz

² Knochentumor-Referenzzentrum und DÖSAK Referenzregister am Institut für Medizinische Genetik und Pathologie, Universitätsspital Basel, Universität Basel, Basel, Schweiz

³ Dermatologische Poliklinik, Universitätsspital Basel, Universität Basel, Basel, Schweiz

KORRESPONDENZ

Prof. Dr. med. dent.
 Michael M. Bornstein
 Klinik für Oral Health & Medicine
 Universitäres Zentrum für Zahnmedizin Basel UZB
 Universität Basel
 Mattenstrasse 40
 CH-4058 Basel
 Tel. +41 61 267 25 45
 E-Mail: michael.bornstein@unibas.ch

LAYOUT

Ressort für Multimedia,
 zmk bern

LITERATUR

AL-HAMAD A, PORTER S, FEDELE S: Orofacial granulomatosis. *Dermatol Clin* 33: 433–446 (2015)
 BUSCH F: Faziale Manifestationen granulomatöser Erkrankungen. *Hautarzt* 68: 542–547 (2017)
 GRAVE B, McCULLOUGH M, WIESENFELD D: Orofacial granulomatosis – a 20-year review. *Oral Dis* 15: 46–51 (2009)
 MIESCHER G: Über essentielle granulomatöse Makrocheilie (Cheilitis granulomatosa). *Dermatologica* 91: 57–85 (1945)
 NAGEL F, FOELSTER-HOLST R: Cheilitis granulomatosa. Melkersson-Rosenthal-Syndrom. *Hautarzt* 57: 121–126 (2006)

Das Melkersson-Rosenthal-Syndrom – eine diagnostisch-therapeutische Herausforderung in der Oralmedizin

SCHLÜSSELWÖRTER: Melkersson-Rosenthal-Syndrom, orofaziale Granulomatose, Cheilitis granulomatosa, Lippenschwellung, Lingua plicata, intraläsionale Kortisoninjektion



Abb. 1 Die 44-jährige Patientin klagt über eine chronische Unterlippenschwellung. In den letzten Wochen sei die Schwellung an der linken Unterlippe stetig prominenter geworden, zudem schmerzhaft und auch ästhetisch störend. Klinischer Aspekt bei geschlossenem (A) und offenem Mund (B). Die Lippenschwellung ist deutlich induriert, nicht verschieblich und die benachbarten Hautareale sind teils livide verfärbt.



Abb. 2 Der Zungenrücken zeigt eine vor allem zentral ausgeprägte Furchung (Lingua plicata) mit deutlichen Anteilen einer Lingua geographica. Die Patientin hatte diese Normvariante der Zunge bisher nicht bemerkt und ist auch ohne Symptomatik. Die restliche orale Mukosa war unauffällig.

Das Melkersson-Rosenthal-Syndrom (MRS) ist eine seltene Erkrankung und zeichnet sich durch die klassische Trias von Cheilitis granulomatosa, Lingua plicata und peripherer Fazialisparese aus. Diese Symptome manifestieren sich selten alle gleichzeitig, oft zeigt sich nur eines dieser klinischen Zeichen. In der Literatur findet sich auch der Überbegriff der orofazialen Granulomatose (OFG), welcher das Auftreten von Granulomen in der Kiefer-Gesicht-Region ohne assoziierte systemische Erkrankungen umfasst. Das MRS und damit die Cheilitis granulomatosa gelten heute als Varianten einer OFG, die isolierte Cheilitis granulomatosa ist als Miescher-Syndrom bekannt. Die Differenzialdiagnostik ist komplex, systemische Manifestationen granulomatöser Erkrankungen wie Sarkoidose oder Morbus Crohn sollten ausgeschlossen werden. Allergische Reaktionen auf Nahrungsmittel (v. a. Zimt) oder Nahrungsmittelzusatzstoffe (v. a. Benzoate) sowie auf zahnärztliche Materialien wurden als Ursachen diskutiert. Klinisch imponieren bei der Cheilitis granulomatosa zunächst episodisch auftretende, danach aber persistierende Lippenschwellungen. Betroffene Lippenanteile sind deutlich verhärtet und zeigen eine bläulich-rote Färbung. Therapeutisch existiert kein allgemein akzeptiertes Vorgehen, regelmässig genutzt werden u. a. topische und systemische Kortikosteroide, Clofazimin, Thalidomid, Methorexat, TNF- α -Antagonisten und auch Antibiotika.

Im vorliegenden Fall stellte sich eine 44-jährige, allgemeinmedizinisch unauffällige Patientin in der oralmedizinischen Sprechstunde vor. Die Patientin berichtete, dass vor einem Jahr erstmals eine Unterlippenschwellung auftrat, welche nun zunehme, leicht schmerze und auch ästhetisch störe. Bei der Inspektion zeigte sich auch eine tiefe Furchung der Zunge im Sinne einer Lingua plicata. Eine Gewebeprobe bestätigte die Verdachtsdiagnose einer Cheilitis granulomatosa. Mit dem Vorliegen der Lingua plicata handelt es sich deshalb um ein inkomplettes MRS und nicht um ein Miescher-Syndrom. Die Lippenschwellung wurde dreimal mit einer Mischung aus einem synthetischen Glukokortikoid und Lokalanästhetikum lokal infiltriert und bildete sich vollständig zurück.

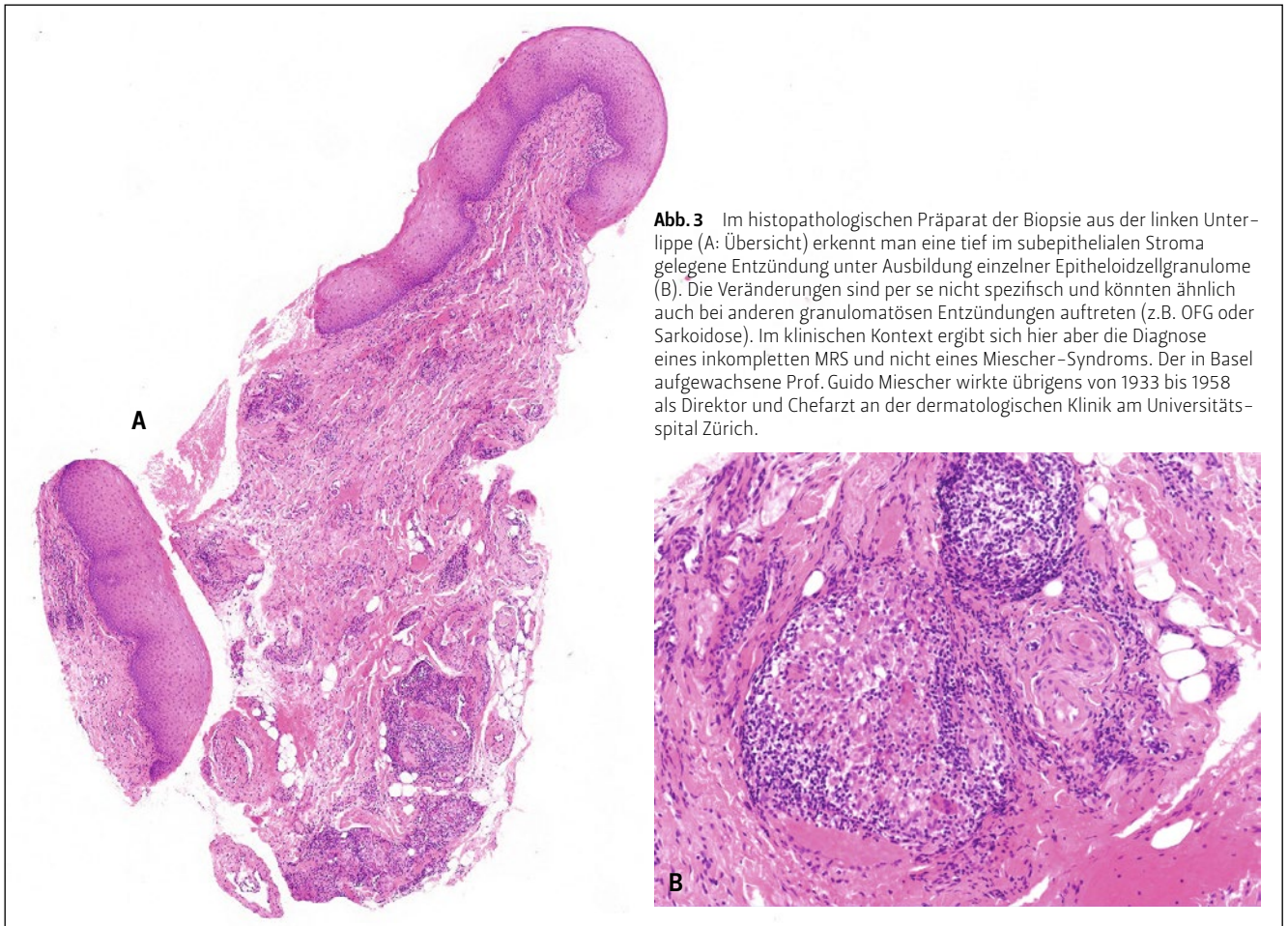


Abb. 3 Im histopathologischen Präparat der Biopsie aus der linken Unterlippe (A: Übersicht) erkennt man eine tief im subepithelialen Stroma gelegene Entzündung unter Ausbildung einzelner Epitheloidzellgranulome (B). Die Veränderungen sind per se nicht spezifisch und könnten ähnlich auch bei anderen granulomatösen Entzündungen auftreten (z.B. OFG oder Sarkoidose). Im klinischen Kontext ergibt sich hier aber die Diagnose eines inkompletten MRS und nicht eines Miescher-Syndroms. Der in Basel aufgewachsene Prof. Guido Miescher wirkte übrigens von 1933 bis 1958 als Direktor und Chefarzt an der dermatologischen Klinik am Universitäts-spital Zürich.



Abb. 4 Nachdem potenziell allergische Faktoren nicht klar eruiert werden konnten, wurde zur initialen Therapie eine intraläsionale Kortisoninjektion gewählt. Für die lokale Infiltration der linken Unterlippe wurde bei der Patientin eine Mischung aus einem synthetischen Glukokortikoid (für die erste Injektion: Kenacort-A 40 Injektionssuspension zu 40 mg/ml; für die beiden Folgeinjektionen: Kenacort-A 10 Injektionssuspension zu 10 mg/ml) und einem Lokalanästhetikum (Lidocain Streuli Injektionslösung zu 20 mg/2 ml) eingesetzt (1 ml Kenacort / 2 ml Lokalanästhetikum).

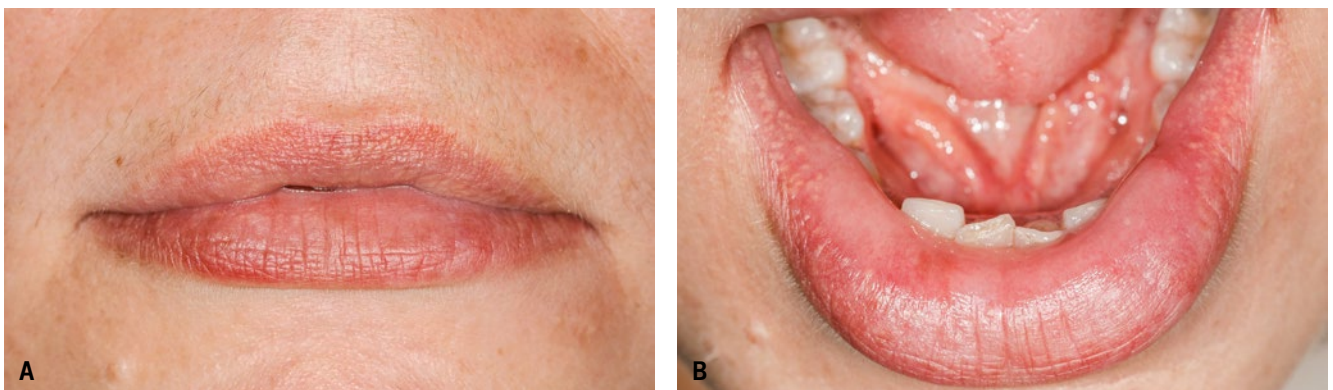


Abb. 5 Klinischer Aspekt der Lippen nach dreimaliger Infiltration der Schwellungszone mit einer Mischung aus Kortison und Lokalanästhetikum. Die Unterlippe ist bei geschlossenem (A) und offenem Mund (B) unauffällig, der Palpationsbefund regulär und auch die Hautfärbung wieder normal. Die Patientin wird nun regelmässig oralmedizinisch nachkontrolliert, um bei einem Rezidiv frühzeitig intervenieren zu können. Zudem ist in ungefähr 40% der Fälle die Cheilitis granulomatosa das erste Symptom des MRS, deshalb ist eine aktive Beobachtung der Entwicklung allfälliger neurologischer Symptome angezeigt.