

BOLETIM

REVISTA BRASILEIRA DE CIRURGIA - JAN/FEV 1985 - VOL. 75 - Nº 1

DE CIRURGIA PLÁSTICA

CLÍNICA DE CIRURGIA PLÁSTICA E RECONSTRUTORA IVO PITANGUY

4.6.22

N.º 83

TRATAMENTO CIRÚRGICO DAS MACROQUEILIAS

Surgical treatment of macrocheilia

Ivo Pitanguy¹
Raul Gonzalez²
Adelson Alexandrino³
Alberto Magno Lott Caldeira⁴
Lurdes Silveira Martello⁵

RESUMO

Os autores apresentam diversas formas de macroqueilia, incluindo dois casos de síndrome de Melkersson-Rosenthal, muito rara nos países tropicais.

As macroqueilias são classificadas segundo sua natureza etiológica. Os autores acreditam que o diagnóstico da patologia, o conhecimento da natureza do aumento de volume labial e a avaliação de cada caso devem ser os guias do procedimento cirúrgico.

UNITERMOS: **macroqueilia; tratamento cirúrgico da síndrome de Melkersson-Rosenthal**

SUMMARY

Several forms of macrocheilia are presented, including two cases of the Melkersson-Rosenthal syndrome, quite seldom found in tropical countries. Macrocheilia is classified according to the etiological nature. The authors believe that the diagnosis of the pathology, knowledge of the nature of the lip volume increase and case evaluation should be the guides for the surgical procedure.

UNITERMS: **macrocheilia; surgical treatment of Melkersson-Rosenthal syndrome**

A macroqueilia é um aumento ou espessamento do lábio superior, inferior, ou ambos, por causas diversas, e que obedecem a um critério específico de tratamento. O conhecimento das patologias causadoras de macroqueilias é importante por fundamentar a abordagem cirúrgica de maneira adequada e em época propícia.

Macrocheilia, an increase or thickening of the upper, lower or both lips, follows a schematic criterium of treatment. Knowledge of the pathologies that cause macrocheilia is important as it furnishes the bases for an adequate surgical approach and for the ideal time for it to be carried out.

- 1 Professor-Titular dos Cursos de Especialização e de Mestrado em Cirurgia Plástica da Escola Médica de Pós-Graduação da Pontifícia Universidade Católica do Rio de Janeiro. Membro da Academia Nacional de Medicina
- 2 Cirurgião Plástico pelo Curso de Especialização em Cirurgia Plástica da PUC-RJ
- 3 Cirurgião Plástico pelo Curso de Especialização em Cirurgia Plástica da PUC/RJ. Coordenador do Curso de Mestrado em

Cirurgia Plástica da Pontifícia Universidade Católica do Rio de Janeiro

- 4 Cirurgião Plástico pelo Curso de Especialização em Cirurgia Plástica da PUC-RJ. Cirurgião Mestrando do Curso de Mestrado em Cirurgia Plástica da PUC-RJ
- 5 Cirurgião Plástica pelo Curso de Especialização em Cirurgia Plástica da PUC-RJ. Cirurgião Mestrando do Curso de Mestrado em Cirurgia Plástica da PUC-RJ.

Copyright© 1985 by CIDADE-Editora Científica Ltda.

4.6.29

Etiologia

É bastante difícil classificar as macroqueilias, uma vez que algumas formas apesar de adquiridas denotam tendência familiar e certos traços congênitos como na síndrome de *Melkersson-Rosenthal*¹. Por outro lado patologias tidas como congênitas, como o lábio duplo, às vezes só se manifestam após a denteição definitiva².

A classificação abaixo é feita então com certas ressalvas que discutiremos no transcorrer do trabalho.

Macroqueilias congênitas

Raciais
Neoplásicas
Lábio duplo congênito

Macroqueilias adquiridas

Traumáticas
Infecciosas
Síndrome de *Melkersson-Rosenthal*
Síndrome de *Ascher*
Queilite glandular simples
Outras.

As formas neoplásicas não serão objeto desta publicação, pois têm sido exaustivamente estudadas, e têm o aumento de volume labial mais como sintoma do que a razão verdadeira da cirurgia.

Nas formas restantes é importante o conhecimento da natureza histopatológica do aumento de volume labial.

São três as formas básicas segundo a natureza:

Infiltração
Hipertrofia glandular
Espessamento de todas as estruturas labiais.

A *Infiltração* poderá ser inflamatória ou linfematomatosa. Estas podem ser independentes ou associadas e substituídas por tecido fibrótico. A infiltração poderá estar associada ou causar hipertrofia glandular, como na síndrome de *Melkersson-Rosenthal* e outras formas desta entidade.

A *Hipertrofia Glandular* é encontrada no lábio duplo congênito, na síndrome de *Ascher* e na *Queilite glandular simples*, que também apresenta edema por vezes acentuado.

Todos os casos apresentam, em algum grau, aumento concomitante de mucosa e submucosa labial.

A forma de *Espessamento de todas as estruturas* é o caso do lábio de pessoas de cor negra, onde encontramos abundante camada muscular e aumento na espessura de todas as estruturas labiais.

Princípios cirúrgicos

O diagnóstico da patologia, conhecimento da natureza do aumento de volume labial e avaliação do caso orientam o ato operatório.

Etiology

It is rather difficult to classify this deformity as many of the acquired forms denote a familial tendency and certain congenital traces such as in the Melkersson-Rosenthal syndrome¹, relatively rare, of which we present two cases. On the other hand, pathologies considered congenital, i.e., double lip, only appear after permanent dentition². The classification below will be discussed along this paper, with some exceptions.

Congenital macrocheilia

racial
neoplastic
congenital double lip

Acquired macrocheilia

traumatic
infectious
Melkersson-Rosenthal syndrome
Ascher's syndrome
cheilitis glandularis simplex
neoplastic
other

The neoplastic forms will not be approached, as they have been exhaustively studied and appear more as a symptom than as the real reason for the surgery. Regarding the remaining forms, knowledge of the etiologic nature of lip volume increase is important.

According to its nature, the basic forms are:

Infiltration
Glandular hypertrophy
Thickening of lip structures

Infiltration can be inflammatory or lymphedematous. These can be independent or associated, and substituted by fibrous tissue. Infiltration can be associated or may cause glandular hypertrophy, as in the Melkersson-Rosenthal syndrome, or as in other forms of this pathology.

Glandular hypertrophy is found in congenital double lip, in Ascher's syndrome and in cheilitis glandularis simplex, which also presents a sometimes accentuated oedema.

Thickening of all lip structures are found in the negroid race, where abundant muscular layer and increase of the lip structure thickness is found.

Surgical principles

Diagnosis of the pathology, knowledge of the nature of the lip volume increase and case evaluation are the main guides for the operation.

Surgical treatment consists of an horizontal fusiform excision, which will comprehend a large amount of mucosa and fibrous or glandular, or even muscular tissue according to the nature of the case. The incision is effected on the buccal mucosa of the lip, extended from one commissure to the other; according to the case, it sometimes becomes necessary to surpass the commissures. The incision can be interrupted in mid-lip or be "W"

A intervenção básica consiste em uma excisão fusiforme horizontal, que incluirá maior ou menor quantidade de tecido mucoso, fibrótico, ou glandular, de acordo com a natureza do caso.

Esta incisão é feita na parte interna do lábio, ultrapassando ou não a linha de projeção das comissuras, podendo ser interrompida (Fig. 1) ou em "W".

Detalharemos esta abordagem nos seguintes casos:

Lábio duplo congênito

É um tipo de macroqueilia de hipertrofia glandular, acompanhada de redundância de mucosa, ocorrendo principalmente no lábio superior. Esta redundância de tecido forma um lábio acessório, junto ao bordo interno do vermillion, que se evidencia principalmente quando o paciente está sorrindo. Com a boca fechada pode às vezes notar-se um discreto aumento do volume labial.

Esta patologia não é adquirida, mas dificilmente é notada antes da erupção definitiva, sendo sua causa desconhecida. Não se encontram alterações na musculatura orbicular. Neustaetter (1895) teceu considerações sobre um sulco de separação existente no lábio duplo, acreditando que seja um limite exagerado entre a zona interna do lábio, semelhante à mucosa oral, e a zona externa, mais semelhante à pele. Este sulco formado no feto levaria à hipertrofia da porção interna labial.

Tem sido descrito associações entre o lábio duplo, fissura palatina e sindactilia. Tida inicialmente como rara (Calnan⁴) parece-nos que na realidade muitos casos não são diagnosticados. Publicamos um trabalho relatando sete casos operados², sendo um deles com sindactilia. Em todos os casos, ao exame histológico, não se encontrou nada além da hipertrofia glandular e excesso de mucosa. Podendo estar mais acentuada de um lado do que do outro.

A excisão elíptica deve respeitar mais o centro do lábio, evitando assim uma retirada excessiva a este nível. O que também pode ser conseguido através de duas

shaped³ (Fig. 2), thus avoiding dog-ears and excessive tissue removal.

Congenital double lip

It is a glandular hypertrophic type of macrocheilia, with mucosa redundancy, located mostly on the upper lip. The redundant tissue forms an accessory lip close to the inner border of the vermillion, more evident when the patient is smiling. With the lips closed, only a discreet increase of the lip is observed. It is not an acquired pathology, and is seldom seen before eruption of the secondary dentition, its etiology being still unknown. No alterations of the orbicularis musculature are found.

Neustaetter reported on a separating sulcus on the double lip, believing it to be an exaggerated border line between the inner aspect of the lip, similar to oral mucosa and the outer aspect, similar to skin. This sulcus, formed in the foetus, would lead to hypertrophy of the lip inner portion.

Associations between double lip, cleft palate and syndactylia have been described. Held to be rare initially⁴, it seems to us that many cases have not truly been diagnosed. We previously published a paper reporting seven operated cases², one with syndactylia. Nothing else was found histologically, excepting for glandular hypertrophy and excessive mucosa. The deformity can be more accentuated on one side than on the other. The elliptical excision should be performed with caution on the mid-lip to avoid excessive removal of this site. This can be also achieved through two elliptic incisions (Fig. 1), with preservation of the medial tubercle.

The incisions may need a V-shaped finishing on the commissures or a Z-plasty for correction of dog-ears. W-plasty will avoid this inconvenience (Fig. 2), and in case of excessive tissue removal, the deformity can be avoided by increasing or crossing the flaps³. No matter which type of incision is used, the lip glands should be removed (Fig. 3) so as to avoid acquired cheilitis glandularis⁵.

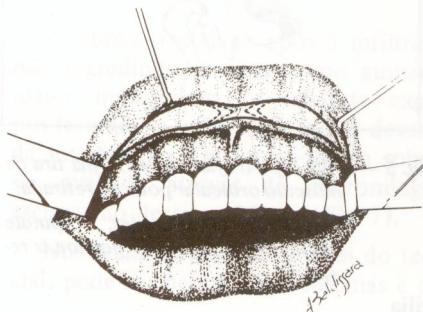


Fig. 1 — Pouco tecido deve ser ressecado na linha média, para não prejudicar a projeção do tubérculo mediano.

The central portion of the lip should be preserved, or less resected, or with interrupted incisions.

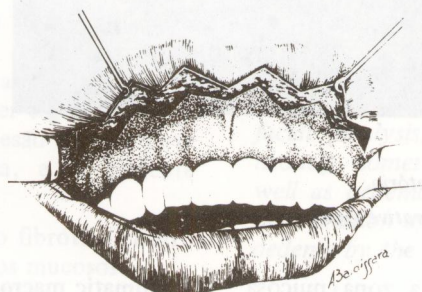


Fig. 2 — O menor entrelaçamento dos retalhos pode evitar retiradas excessivas.

In case the tissue is resected in excess, a minor crossing of the flaps by means of a W-plasty will avoid deformities and dog-ears.

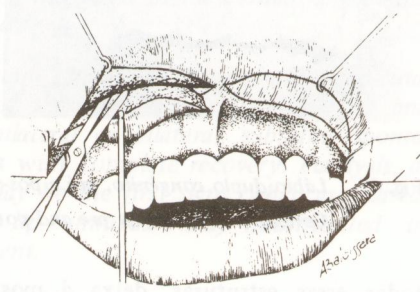


Fig. 3 — Quando presente à hipertrofia glandular, as glândulas salivares devem ser removidas.

When hypertrophic, the salivary glands should be removed.

excisões elípticas, preservando o tubérculo mediano (Fig. 1).

A incisão poderá necessitar ao nível da comissura um acabamento em "V" ou através de uma zetaplastia para correção de orelhas. O uso de "W" plastia pode evitar este inconveniente, e caso tenha sido removido tecido em excesso, um menor entrelaçamento dos retalhos previne deformidade³. Seja qual for o tipo de incisão usada, deve-se se remover as glândulas labiais⁴ (Fig. 3).

Os *Pits* ou fístulas labiais quando apresentarem um tipo falso de lábio duplo congênito, devem ser tratados por duas incisões elípticas, uma para cada sinus, quando bilateral, removendo todo o conduto da fístula.

Síndrome de Ascher

Descrita por Ascher em 1920, é uma forma particular de macrocheilia por hipertrofia glandular, muito parecida ao lábio duplo, associada com blefarocalásia e distúrbios endócrinos (bócio).

Mouly relatou um caso de um paciente de 11 anos, no qual encontrou lesão linfedematosa concomitante com a hipertrofia glandular, sugerindo uma patologia adquirida⁹. Os princípios cirúrgicos a nível do lábio seguem os mesmos do lábio duplo congênito.

Macrocheilia racial — lábio negro

A espessura exagerada dos lábios é uma característica da raça negra, e é acompanhada de outras características raciais próprias. O lábio é espesso em todas as suas dimensões. Encontramos aumento de espessura na camada dérmica, muscular, glandular, submucosa e mucosa. Às vezes a eversão dos lábios, ocasionada pelo exagero de

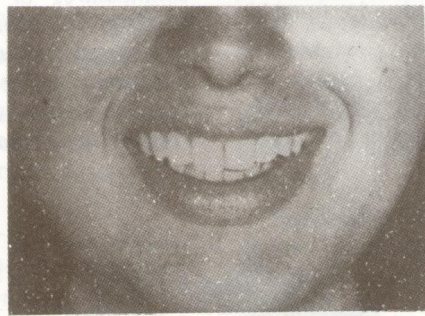
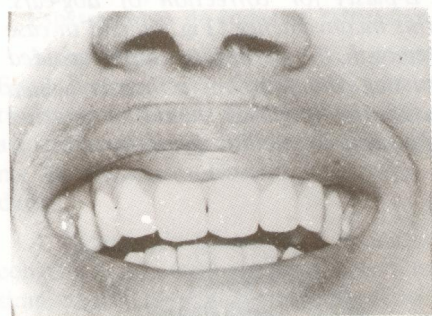


Fig. 4 — Lábio duplo congênito, pré e pós-operatório.
Congenital double lip; pre and postoperative views.

todas essas estruturas, deixa à mostra a zona mucosa interna, mais brilhante e mais pálida no negro, conferindo desagradável aspecto estético.

Em casos selecionados, poderemos melhorar a aparência, diminuindo o volume do lábio. Procuramos intervir, preferencialmente, nos casos em que exista uma desarmonia do lábio como um componente da face, dentro porém de suas características étnicas. Acreditamos assim que a seleção dos pacientes deva ser criteriosa.

Labial pits, when presenting false double lips, are treated by means of two incisions, one for each sinus when bilateral, removing all the lining of the sinuses tract^{6, 7}.

Ascher's syndrome

Described by Ascher in 1920, this is a particular form of glandular macrocheilia, double lip type, with associated blepharocalasis and endocrine disorders (goitre). Mouly reported a case of an 11-year-old patient with lymphedematous lesion and hypertrophy of the salivary glands, classifying it as an acquired pathology^{8, 9}.

Surgical correction of the lips follows the same procedure as for congenital double lip.

Racial macrocheilia — negroid lip

The exaggerated thickness of the lips is characteristic to the negroid race, combined with other specific characteristics. The lip is thick along all its dimension. Thickness increase was found on the dermal, muscular, submucous and mucous layers. Eversion of the lips, caused by an increase of all these structures sometimes shows the inner mucosa aspect, shiny and pale in negroes.

The appearance can be improved when the lips are not in harmony with the rest of the face, but with preservation of the ethnical characteristics. Therefore, selection of the patients should be very judicious (Fig. 6).

The fusiform excision is associated to a spindle that reaches the muscular tissue. In accentuated cases, this spindle should include a strip of orbicularis muscle (Fig. 5).

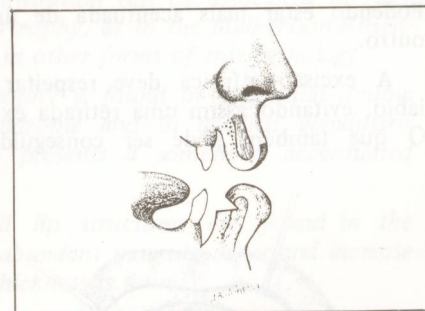


Fig. 5 — Nas hipertrofias raciais, uma tira de músculo orbicular pode ser retirada.

In racial hypertrophies, a spindle containing a muscular portion is removed.

Traumatic macrocheilia

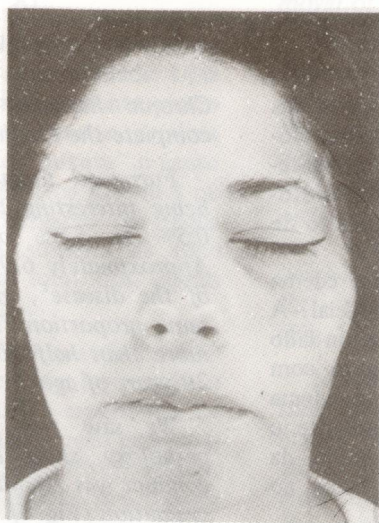
Fibrosis settles in after an inflammatory infiltration, persisting as volume augmentation when not receding. It is important to follow an expectant conduct; all resources should be exhausted before resorting to surgery. Any doubts regarding a motive lesion should be evaluated by means of an electromyography. Besides a cicatricial fibrotic tissue, the tissues resected often present granulomae and mucous cysts.

A excisão fusiforme é acompanhada de uma cunha até encontrar tecido muscular. Esta cunha poderá, nos casos mais acentuados, incluir uma tira de músculo orbicular (Fig. 5).

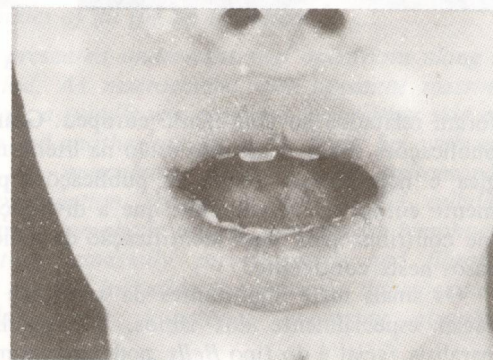
É importante lembrar que pouco ou nenhum tecido deve ser ressecado na porção média do lábio, para não prejudicar a projeção do tubérculo mediano no lábio superior e não invaginar o lábio superior, uma vez que normalmente ambos os lábios são operados (Fig. 6).



A



B



C



D

Fig. 6 — Macroqueilia racial. a, b) fotos pré-operatórias, mostrando que o lábio não está em harmonia com a face. c, d). Três meses de pós-operatório, com retirada de fita muscular.

Racial macrocheilia. Preoperative view, the lip not being in harmony with the face. Three months postoperatively; musculature was included in the resection.

Macroqueilia traumática

A fibrose instala-se após a infiltração inflamatória, que não regredindo persiste como aumento de volume. É da maior importância a conduta expectante no período pós-trauma, e todos os recursos devem ser esgotados antes da intervenção. Qualquer dúvida sobre lesão motora deve ser avaliada através de eletromiografia, e o paciente esclarecido deste problema (Fig. 7).

Nos tecidos ressecados, além do tecido fibrótico cicatricial, pode-se encontrar granulomas e cistos mucosos.

Síndrome de Melkersson-Rosenthal

É uma tríade que abrange: *Paralisia facial*, *Edema facial* e *Língua plicata*. Melkersson, em 1928, descreveu esta patologia, que já havia sido descrita por Hubschmann e Rossolino. Em 1931, Rosenthal reviu a literatura e completou a tríade ao notar a presença de língua plicata. É uma entidade relativamente rara, e a maioria dos casos

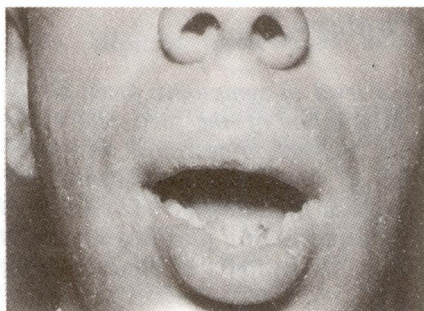
Melkersson-Rosenthal syndrome

Is characterized by a triad of symptoms: facial paralysis, muco-cutaneous infiltration of the face, and a furrowed tongue. In 1928, Melkersson described this pathology, formerly reported by Hubschmann and Rossolino¹. In 1931, Rosenthal reviewed the literature and completed the triad by noting the presence of a furrowed tongue. It is a relatively rare disease, the majority of the cases being

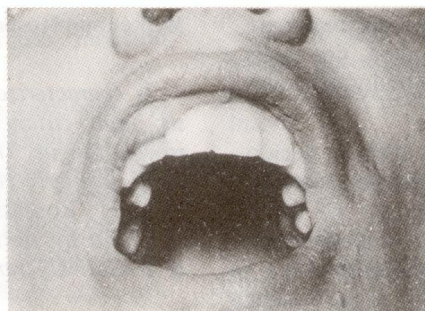
reported in the European Continent. Most of the publications on this subject are found in the dermatological and neurological literature.

The most important signs of the disease are muco-cutaneous infiltration of the face, especially of the lips, and facial paralysis, unilateral or bilateral, subsiding spontaneously, sometimes with complete recovery. Paralysis, as well as oedema, may be the first signs; when associated, the deviation of the lip commissure may be attributed to oedema by the patient.

Paralysis as well oedema is usually recurrent, and repetition of these periods of aggravation leads to stabilization of the facial oedema, especially on the upper lip, although both lips are usually involved. At the beginning, the oedema is soft and partially subsides; it becomes harder and more definite with recurrences. Sometimes the patients refer an abrupt and disorderly increase of the lips. The attacks are acute and dramatic, preceded by sick-headaches, mild fever and pre-menstrual tension.



A



B

Fig. 7 — a, b) dois diferentes casos de macrocheilia traumática, a terem resolução cirúrgica.

Two different cases of traumatic macrocheilia.

foram relatados no continente europeu. Grande parte das publicações sobre o assunto estão na literatura dermatológica e neurológica. Sendo as publicações predominantemente européias, acreditamos que a divulgação da síndrome contribua para uma identificação de maior número de casos neste continente.

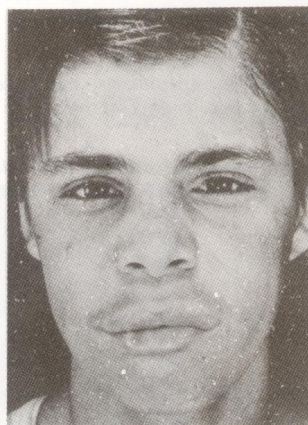
Os sinais mais importantes da síndrome são o edema facial especialmente dos lábios, e a paralisia facial. A paralisia facial é do tipo *Bells*, podendo acometer um lado ou ambos, tendo geralmente resolução espontânea com recuperação completa. Tanto a paralisia como o edema podem ser o primeiro sinal, e quando concomitante o paciente ou os familiares podem culpar o desvio da comissura labial e os outros sinais da paralisia facial ao edema.

Chronic headache appears to be very common and complete the classical picture of the syndrome.

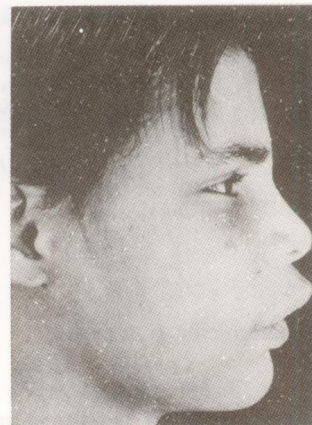
Furrowed tongue is observed in 40% of the cases¹, being interesting to notice that it is present in about 0.5% to 5.0% of the general population^{1, 10, 11}. Approximately 6.0% of the patients has a familial history of the disease¹, males and females being affected in the same proportion. The age of occurrence is variable, but more than half of the cases presented symptoms before 20 years of age¹.

We saw two cases, the first one presenting the pathology since only a few months. An expectant conduct was established but the patient did not return for evaluation (Fig. 8).

Fig. 8 — a, b) Síndrome de Melkersson-Rosenthal, caso 1.
Melkersson-Rosenthal syndrome. Case 1.



A



B

A paralisia, bem como o edema, costumam ser recorrentes, e a repetição destes episódios leva, pouco a pouco, a perpetuação do edema facial, especialmente no lábio superior, que é o mais comumente afetado. Sendo freqüente também o envolvimento dos dois lábios. No início do quadro o edema é mole e regride parcialmente após cada crise, tornando-se endurecido e definitivo com as recorrências. Às vezes o paciente pode relatar o aumento abrupto e desordenado dos lábios.

As crises são agudas e dramáticas, podendo ser precedidas de cefaléia, estado febril e tensão pré-menstrual. A enxaqueca parece ser bastante comum e completa o quadro clássico da síndrome.

The second case, a 17-year-old patient, reported having had the first symptoms since 10 years of age. A photo, brought by the family, showed the patient a little after the first period of oedema and facial paralysis (Fig. 11); at the time she complained of the mouth being "pulled" to one side. Occurrences of repeated oedemas until more or less 15 years of age were reported. A furrowed tongue completed the syndrome picture (Fig. 10). Suspicion of an infective foci of the teeth led to removal of the upper teeth before the patient came to us.

Surgical correction should only be carried out when there is no flare-up, and it should not be tried after an acute picture, for it may go through a spontaneous

A língua plicata é observada em 40% dos casos, sendo interessante notar que ela está presente em apenas 0,5% a 5% da população geral^{1, 10, 11}. Aproximadamente 6% dos pacientes têm história familiar da doença, e homens e mulheres são afetados na mesma proporção¹. A idade de ocorrência é variável, porém mais da metade dos casos tem os primeiros sintomas antes dos 20 anos.

Dois casos chegaram até nossas mãos, o primeiro com uma história de alguns meses de início dos sintomas. Foi estabelecida uma conduta de expectativa temporária e perdeu-se contato com o paciente (Fig. 8).

O segundo caso, um paciente de 17 anos, cujo início dos episódios deu-se em torno dos 10 anos de idade. Uma fotografia trazida pela família mostra o paciente pouco tempo após o primeiro episódio de edema e paralisia facial (Fig. 11); com a queixa que este "puxava" o canto da boca e ocorrência de edemas repetitivos até mais ou menos os 15 anos de idade. A observação de língua plicata completou a síndrome¹⁰. A suspeita de foco infeccioso dentário levou à retirada total dos dentes superiores, antes de procurar este serviço.

A correção cirúrgica deve ser efetuada quando estabilizado o processo, e não deve ser tentada logo após o quadro agudo, pois poderá haver remissão espontânea de grande parte do edema, ou mesmo reagudização exacerbada. Não existe tratamento clínico definitivo, embora existam casos relatados de melhoras obtidas por injeção intralesional de esteróides^{1, 12}.

Por ser um caso de natureza infiltrativa, associado com hipertrofia glandular, a cirurgia abrange a mucosa, submucosa, tecido fibroso e glândulas salivares. A infiltração edematosa toma conta do lábio, a ponto de dissociar as fibras musculares enfraquecendo-as; daí por que alguns autores recomendam evitar a retirada de cunhas de toda a espessura do lábio¹³. No caso apresentado foram feitas duas cirurgias num espaço de tempo de 10 anos; como

remission or even an aggravation of the disease. There is no definite clinical treatment, although a few cases report some improvement with steroid intralesional injections^{1, 12}.

Being classified as of infiltrated nature, associated to glandular hypertrophy, surgery comprehends the mucosa, submucosa, fibrous tissue and salivary glands. The oedematous infiltration involves the lip in such a way that disassociation of the muscular fibers occur, making them feeble; therefore, some authors recommend avoiding removal of spindles of all the lip thickness¹³.

The case presented underwent two operations along a 10-year period. As macrocheilia with apparent macrosotomy persisted, a spindle was removed from either side of the upper lip and another one from the lower lip, with no damage to the musculature (Fig. 9). The anatomopathological examination showed a non-specific cellular oedema, enlarged lymphatic vessels, perivascular lymphocitary infiltration, especially peri-lymphatic and fibrosis involving all the lip, including the chorion, disassociating the muscular fibers sometimes appearing atrophic (Fig. 12).

Miescher described a similar syndrome, although finding sarcoid type granulomae, involving giant cells; he named it "granulomatous cheilitis". Later on, several authors concluded it to be the same as the Melkersson-Rosenthal syndrome^{8, 11}. The pathology has been described with the both denominations. In many cases, the anatomopathological examination showed sarcoid-like granulomae on the oedema next to the chorion or on the musculature.

Multiple mucosal neuromata should be taken in account regarding the differential diagnosis. This syndrome is rare, and medullary carcinoma of the thyroid, pheochromocytoma, multiple mucosa neuromata and a familial occurrence are part of the disease¹⁴.

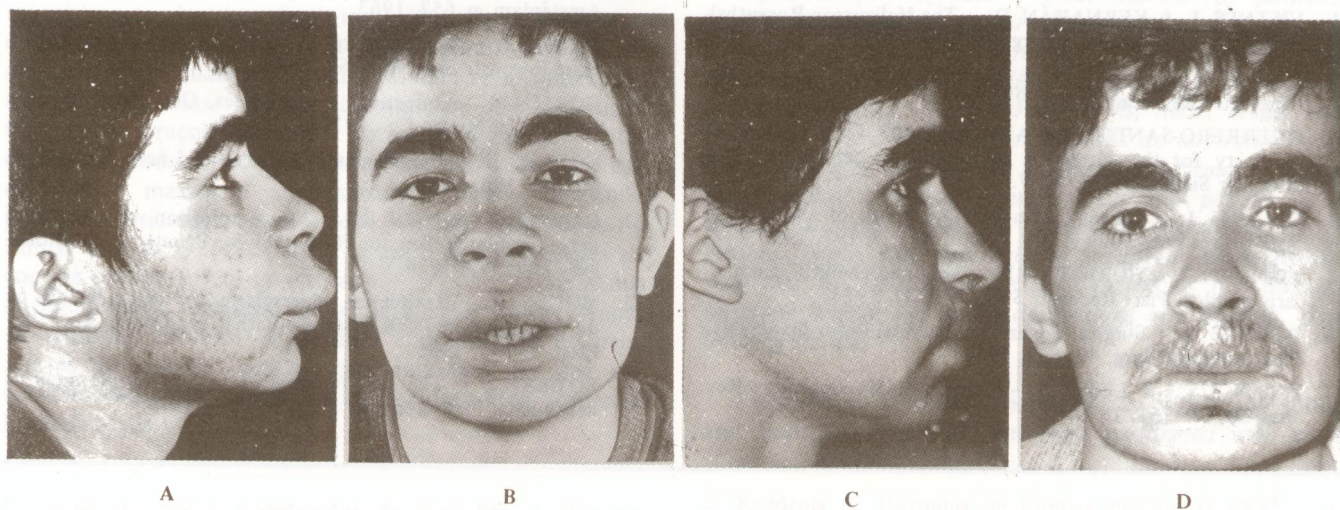


Fig. 9 — a, b) Síndrome de Melkersson Rosenthal, caso 2, fotos pré-operatórias. c, d) fotos após duas intervenções.

Pre and postoperative views of the Melkersson-Rosenthal syndrome. Case 2

persistisse a macroqueilia com macrostomia aparente foi retirada uma cunha de cada lado do lábio superior e uma outra no lábio inferior, não tendo trazido prejuízo à musculatura (Fig. 9).

Ao exame anatomopatológico encontrou-se edema celular não específico, vasos linfáticos dilatados, infiltração linfocitária perivascular, especialmente perilinfática e fibrose comprometendo todo o lábio, inclusive o córion, e dissociando as fibras musculares, que se encontram às vezes atroficas (Fig. 12).

Miescher descreveu uma síndrome semelhante, porém tendo encontrado granulomas tipo sarcóide envolvendo células gigantes, chamou estes casos de "*Cheilitis granulomatosa*". Mais tarde, diversos autores concluíram ser a

mesma síndrome de *Melkersson-Rosenthal*^{8, 11}. A patologia tem sido descrita com ambas as denominações. Em muitos casos encontra-se ao exame histológico granulomas tipo sarcóide no edema próximo ao córion ou na musculatura.

No diagnóstico das macroqueilias devemos sempre descartar as patologias agudas, como reações anafiláticas, sialadenites e mesmo neoplasias. O diagnóstico diferencial deve levar também em consideração outras patologias raras, como a neoplasia endócrina múltipla, que apresenta feocromocitoma, carcinoma medular de tireóide, podendo acompanhar-se de alterações neuromatosas nas mucosas hipertrofiando os lábios, sendo que a ocorrência pode apresentar características familiares¹⁴.

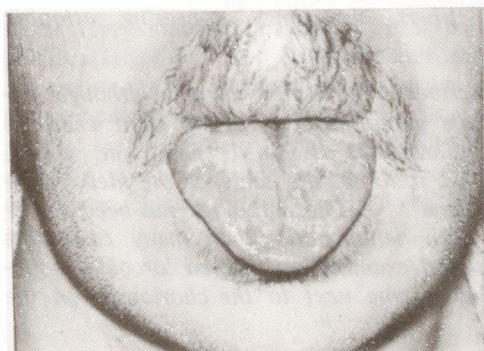


Fig. 10 — Língua plicata.

Lingua plicata, present in 40% of the cases.



Fig. 11 — Caso 2 imediatamente após o primeiro episódio.

Case 2, immediately after the first episode.

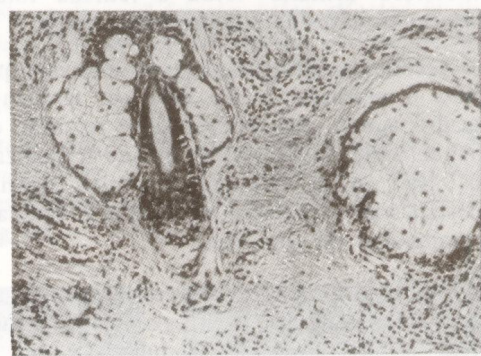


Fig. 12 — Infiltração linfocitária, especialmente perilinfática, e edema celular (X 400).

Lymphocitary infiltration, especially perilymphatic, and intracellular oedema (X 400).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- VISTNES L & KERNAHAN D — The Melkersson-Rosenthal syndrome. *Plast Reconstr Surg*, 48: 126, 1971.
- PITANGUY I, LESSA S & GARCIA LC — Lábio duplo congênito. *Rev bras Cir*, 64: 93, 1974.
- GUERRERO-SANTOS J & ALTAMIRANO JT — The use of W plasty for the correction of double lip deformity. *Plast Reconstr Surg*, 39: 478, 1967.
- CALNAN J — Congenital double-lip. Record of a case with note on the embryology. *Brit J Plast Surg*, 5: 197, 1952.
- EPINETTE W & HURWITE RM — Acquired cheilitis glandularis simplex. *Plast Reconstr Surg*, 51: 334, 1973.
- BOWERS D — Surgical repair of congenital lower lip sinuses. *Plast Reconstr Surg*, 49: 632, 1972.
- PITANGUY I & LESSA S — Fissuras labiais congênitas. *Rev bras Cir*, 64: 261, 1974.
- MOULY R — Macrocheilia and Melkersson-Rosenthal syndrome. *Trans. III Internat Congr Plast Surg, Excerpta Med, Amsterdam*, p. 657, 1963.
- MOULY R — Correction of hypertrophy of the upper lip. *Plast Reconstr Surg*, 46: 262, 1970.
- GORLIN R — Infectious oral diseases, *Oral Pathology*, St. Louis, C.V. Mosby Co., 1970.
- GORLIN JR — Syndromes of the head and neck, New York, McGraw Hill, 1972.
- CANALE T & COX RH — Decompression of the facial nerve in the Melkersson-Rosenthal Syndrome. *Arch Otolaryng*, 100: 373, 1974.
- MOULY R — Traitement chirurgicale des macrocheilitis et du syndrome de Melkersson-Rosenthal syndrome. *Ann Chir Plast*, 3: 183, 1958.
- BOWERS D — The serious implications of multiple mucosal neuromata. *Plast Reconstr Surg*, 56: 554, 1975.