

Síndrome de Ascher. Clínica y tratamiento a propósito de un caso clínico

*Ascher syndrome:
Clinical case care and treatment*

Prof. Dr. Silvio Scardovi¹, Prof. Dr. Luis Bueno², Asit. Dra. Marisa Raffo³

DOI: 10.22592/ode2018n31a9

Resumen

Presentamos un paciente con “Síndrome de Ascher”. Se trata de una rara entidad benigna, que es una anomalía congénita o adquirida de etiología desconocida.

Clínicamente el Síndrome de Ascher, está compuesto por una tríada de signos clínicos: doble labio (siendo el superior el más frecuentemente involucrado), blefarocalasia y bocio no tóxico (agrandamiento tiroideo, no funcional y ausente en aproximadamente la mitad de los casos).

Cuando la deformidad labial interfiere con la masticación o provoca groseras alteraciones estéticas, el tratamiento quirúrgico está indicado.

Palabras clave: síndrome de Ascher. doble labio.

Abstract

We present a case report of patient with Ascher Syndrome. It is a rare entity, benign, with few cases related in the world.

Clinically Ascher Syndrome it is an anomaly which may be either congenital or acquired, composed by three findings: blepharochalasis, double lip (upper lip is involved more often than the lower, although on occasion both may be involved), and nontoxic thyroid goiter).

Apart from a deformity that interferes with mastication and speech, surgical treatment may be indicated for cosmetic reasons.

Keywords: Ascher syndrome, double lip.

1 Cátedra de Cirugía BMF II, Facultad de Odontología, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay. ORCID: 0002-1105-4501.

2 Cátedra de Periodoncia, Facultad de Odontología, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay. ORCID: 0000-0002-7837-6492

3 Cátedra de Cirugía BMF II, Facultad de Odontología, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay. ORCID: 0000-0001-7895-737X

Introducción

En este trabajo se presenta un Síndrome de Ascher (S.A). Esta patología se caracteriza por la concurrencia de doble labio, blefarocalasia y agrandamiento de la glándula tiroidea no tóxico, siendo ese crecimiento tiroideo inconstante en una gran cantidad de casos⁽¹⁻⁶⁾. Es un síndrome de especial interés para el odontólogo, ya que muchas veces el paciente deambula por diferentes especialidades médicas sin un diagnóstico positivo, debido a que la baja incidencia de casos hace que no se lo identifique rápidamente⁽¹⁻³⁾.

El “doble labio” fue descrito como una anomalía adquirida o congénita, benigna, rara o muy poco frecuente, sin predilección por raza o sexo, y que en algunas oportunidades constituye una de las manifestaciones de un síndrome específico, el S.A^(1, 3, 7-8).

La etiología del doble labio es desconocida. Según Ascher⁽⁵⁻⁶⁾, por frecuencia el labio superior es el más afectado, en una proporción de 10 a 1 respecto al inferior. Frecuentemente esta alteración del desarrollo, puede presentarse aislada o formando parte de una “tríada” de elementos clínicos, que se identifica como “Síndrome de Ascher” (S.A)

Antecedentes

En la revisión de la literatura científica, se encuentra que en 1909, Laffler^(1,9) fue el primero en reportar un caso de doble labio asociado con blefarocalasia.

En 1920 Ascher⁽⁵⁾ completa el cuadro clínico ya descrito por Laffler en 1909, agregándole la hipertrofia tiroidea. La citada tríada de elementos, constituyó lo que hoy en día se conoce como “Síndrome de Ascher” (doble labio, agrandamiento de la piel de los párpados y agrandamiento tiroideo no tóxico).

La hipertrofia tiroidea en la mayoría de las publicaciones consultadas, no es una constante para el diagnóstico positivo del síndrome⁽¹⁻¹⁰⁾

En oportunidades en el S.A, las alteraciones en el volumen de los labios y/o párpados son de tal

magnitud, que provocan alteraciones estéticas y funcionales severas, por lo que requieren la corrección quirúrgica como única terapéutica efectiva del sector afectado^(1, 10-12)

Caso clínico

Paciente de sexo masculino (Fig. 1), 14 años de edad, estudiante, que es derivado de la Clínica de Periodoncia a la Cátedra de Cirugía BMF II (UDELAR) por presentar agrandamientos en los labios superior e inferior, que lo afectan mucho psicológicamente en su vida de relación. Los mismos comienzan a hacerse muy notorios hace cuatro años. Consultó a diversos especialistas médicos y odontólogos que no le realizaron un diagnóstico positivo ni propuestas de tratamiento.

Al ingreso a la cátedra de cirugía BMF en el año 2013, se realiza una Historia Clínica. Desde el punto de vista general se aprecia desarrollo psico-somático acorde a la edad. Antecedentes de asma y rinitis alérgica desde hace muchos años. El paciente relata haber utilizado inhaladores de tipo Seretide®.

Eje visceral de cuello, articulaciones temporomandibulares y palpación de cuello no presentan particularidades.

A la inspección visual de la zona motivo de consulta, se observan agrandamientos bilaterales en labio superior e inferior, los cuales se evidencian notoriamente cuando los labios no se encuentran en posición de reposo. Los mismos involucran el sector mucoso de ambos labios, presentándose con forma ovoidea de eje mayor paralelo al borde libre del labio. Se identifican agrandamientos para cada hemilabio. La mucosa que los recubre es de color y textura normal, a la palpación son indolores y depresibles. No hay antecedentes en la familia de este tipo de malformación.

Al examen intra-oral el paciente presenta dentición permanente con mordida cruzada de canino a canino. Los dientes laterales superiores son de aspecto conoide. El paciente se encuentra en etapa de planificación de un tratamiento periodontal y ortodóncico.



Fig.1. Aspecto pre-operatorio del paciente(de frente). Labios superior e inferior y en oclusión.

Como análisis complementarios se solicitaron: un hemograma completo, que fue normal, un examen de tiroides el cual informa niveles normales de TSH y una ecografía de tiroides que denota agrandamiento discreto de la glándula, observable en la Fig.2.



Fig. 2. Estudio ecográfico.

El diagnóstico positivo del caso: Síndrome de Ascher. Plan de tratamiento seleccionado: resección quirúrgica de los agrandamientos labiales con anestesia local, en dos etapas.

En la primera etapa se realizó resección de los agrandamientos del labio superior (Fig 3), más el agregado de una frenectomía del labio superior por indicación ortodóntica.

En la segunda etapa, a los treinta días, se efectuó la cirugía del labio inferior.

En ambas cirugías se realizaron técnicas de “resecciones elípticas” con bisturí de corte frío y sutura de las zonas cruentas a puntos separados (Fig. 3).

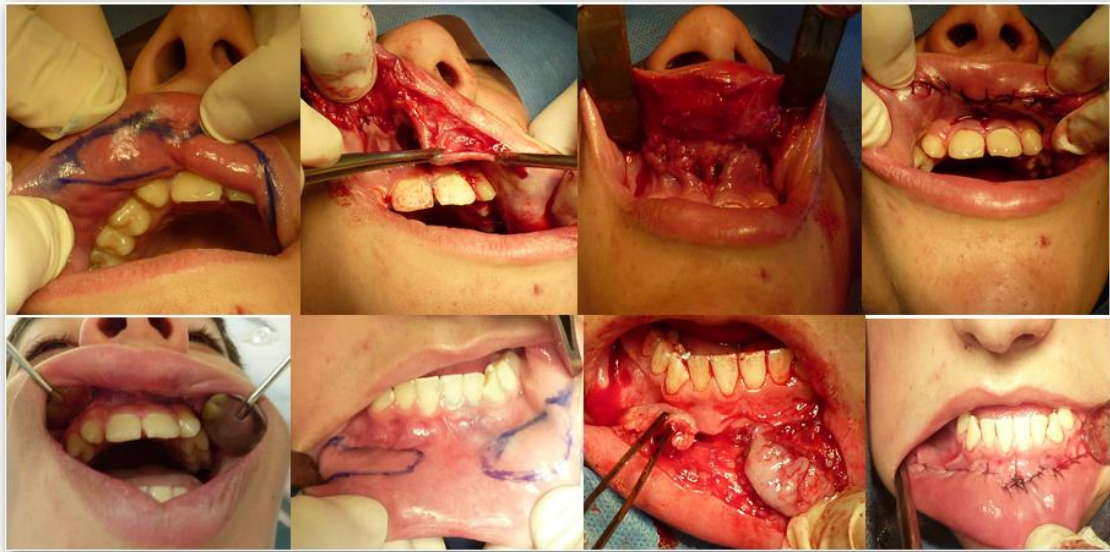


Fig. 3. Secuencia quirúrgica en ambos labios: Delineados elípticos preliminares de la lesión a reseca en labio superior; eliminación del tejido en exceso; frenectomía; superficie cruenta posterior a la frenectomía; sutura a puntos separados y post-operatorio a los 25 días del labio superior. Delineado preliminar de la lesión a reseca en el labio inferior; resección de las masas de tejido labial interno en exceso; y sutura a puntos separados en el labio inferior.

El estudio histopatológico de las piezas operatorias obtenidas confirman el diagnóstico clínico. En los dos cortes histológicos del caso presentado (Fig. 4), respectivamente se observan:

- Visión panorámica de la mucosa labial.
- Submucosa labial con abundantes fibras colágenas y gran cantidad de glándulas salivales labiales de tipo mucoso.

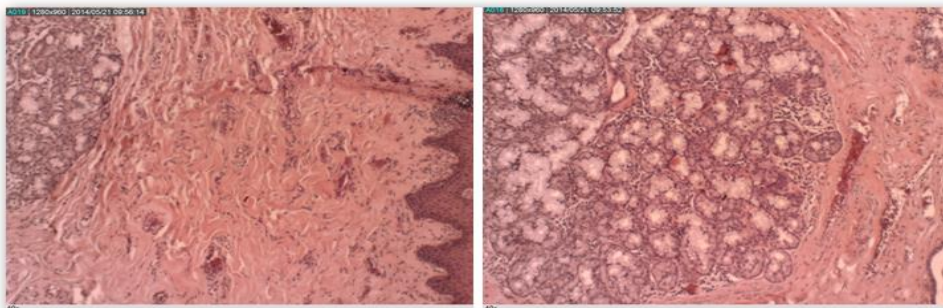


Fig. 4. Estudio anátomo-patológico de la pieza operatoria.

Los resultados post-operatorios estéticos alcanzados, fueron muy satisfactorios para el paciente y el cirujano. Se presentan imágenes del mismo, frontal a los treinta días (Fig.5) y perfil a los seis meses de operado (Fig. 6). Perfil y frontal a los tres años de operado (Fig.7)



Fig. 5. Aspecto frontal a los 30 días.

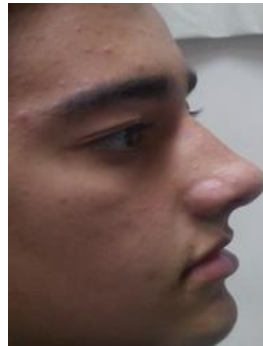


Fig. 6. Perfil a los 6 meses.



Fig. 7. Aspectos clínicos a los tres años después de la cirugía. Tratamiento de ortodóntico en curso.

Discusión

El S.A. fue descrito en su forma completa: doble labio, blefarocalasia y agrandamiento tiroideo, por Ascher en 1920^(5,6).

La descripción y publicación del primer caso de doble labio con blefarocalasia fue realizada por Laffer en 1909^(1,9).

Por lo anteriormente expuesto, algunos autores como Lebuissou D, Leroy L, Aron JJ, Jeaneau E, J. Guillard J P. lo denominan como “Síndrome de Laffer-Ascher”⁽¹³⁾

El hecho de que el estruma (bocio) no tóxico no se presente en todos los casos (solo del 10 al 50%)^(1,10,12-15), hace que muchos autores recomienden prescindir de él para realizar el diagnóstico del S.A.

Otros autores^(1,4,10,12-15) consideran que el bocio atóxico es inconstante en algunos enfermos solo durante los períodos iniciales del síndrome, pero que puede aparecer varios años después,

lenta y tardíamente con respecto a los agrandamientos labiales y palpebrales.

La “Blefarocalasia” fue un término introducido y descrito por Fuchs en 1896, para caracterizar el crecimiento atrófico y progresivo de la piel de los párpados sobre la cual puede presentarse además un edema recurrente que agravan el cuadro^(12,16) llevando a una alteración visual indirecta por el cierre o disminución de la ventana palpebral. En general se afectan los 2 párpados superiores y generan dificultad para mantener los 2 ojos abiertos⁽¹²⁾. El tratamiento es quirúrgico, con una blefaroplastia en cuña de la piel sobrante.

En el S.A. la blefarocalasia, puede presentarse con más o menos volumen con respecto al agrandamiento observable en el “Doble Labio”. Generalmente se producen al mismo tiempo y en más del 80 % de los casos se evidencian antes de los 20 años de edad⁽¹⁷⁾.

El “Doble Labio” es un pliegue de tejido hipertrofico redundante o en exceso del lado mucoso

del labio y se constituye como el principal elemento de la tríada fenomenológica del S.A.⁽¹⁾. Se trata de un exceso de tejido de la mucosa labial, ubicado en el límite del borde rojo y hacia la parte interna, no siendo como parece indicarlo su nombre, una “duplicación” estricta del órgano labio, sino un agrandamiento localizado de la mucosa labial.

La mayoría de los casos reportados presentan el agrandamiento en uno solo de los labios. Frecuentemente se presenta bilateralmente en el labio superior, pudiendo afectar más raramente, también al inferior (relación 10 a 1 a favor del superior)⁽¹⁻¹⁴⁾.

La etiología del síndrome, no ha podido ser establecida, puede ser congénita o adquirida^(4,10-12). La herencia puede ser considerada en algunos portadores, por los conocidos casos familiares de Franceschetti⁽¹⁷⁾ y el de Viallefot^(4,14). También algunos autores, consideran como desencadenante, a los trastornos hormonales debido a que la mayoría de los casos, aparecen en la pubertad^(1,4).

En el S.A. los cambios de labios y párpados, se desarrollan abruptamente y casi en forma simultánea simulando un edema angio-neurótico que va cediendo parcialmente.

El crecimiento tiroideo se hace notar más lenta y tardíamente, con una captación normal de I, y solo está presente del 10 al 50% de los casos⁽¹⁰⁻¹⁵⁾.

En lo que se refiere estrictamente al “doble labio”, se han descrito: una forma congénita⁽¹⁴⁾ que se da al segundo o tercer mes de vida intrauterina⁽¹¹⁾, y una forma adquirida que puede presentarse en “forma aislada” o formando parte de un síndrome (Síndrome de Ascher)⁽¹⁾.

Las formas “Aisladas”: pueden desencadenarse por diferentes factores como hábito o trauma (mordisqueo, succión, aparatos ortopédicos y/o ortodónticos, etc)^(11,18-20). Generalmente remiten o disminuyen el volumen con la eliminación del hábito o agente traumático.

La malformación del labio en general no se aprecia cuando el paciente mantiene los labios cerrados (excepto en los casos de gran volumen), sino que se manifiesta al abrir la boca o sonreír.

Macroscópicamente el labio superior, se puede presentar como una masa colgante, blanda y móvil que en oportunidades puede extenderse de una comisura a la otra, o estar frecuentemente estrangulada en su parte media por el frenillo labial constituyendo dos masas globulosas u oblongas para-medianas⁽¹⁾, situación esta última que coincide con caso que se presenta.

En el labio inferior (de muy baja frecuencia) se observa casi exclusivamente como dos rodetes para-medianos como ilustra la fotografía del paciente.

Excepcionalmente se encuentran simultáneamente en ambos labios^(1,4,14), como en el enfermo que motiva la presente publicación.

Histológicamente las masas de tejido son de tejido conectivo laxo, asociado a numerosas glándulas salivales mucosas, como las que existen normalmente en la zona^(1,12), lo que concuerda con el estudio histopatológico de la pieza operatoria obtenida.

Para establecer el diagnóstico positivo de Síndrome de Ascher) se deberá hallar la tríada clínica ya detallada y realizar diagnósticos diferenciales con otros agrandamientos labiales tales como: Macroqueilitis traumática, Queilitis glandular, Linfangioma, Angioedema, Queilitis granulomatosa de Miescher, Hiperplasia inflamatoria fibrosa, Tumores de glándulas salivales. La indicación de tratamiento quirúrgico está dada por interferencia en la fonación o masticación, hábito de succión del tejido hiperplasiado y fundamentalmente la alteración estética, cuando afecta el estado psicológico del individuo, como en el caso presentado. En cuanto al pronóstico, son lesiones que no tienden a recidivar.

En la literatura se han descrito diversas técnicas quirúrgicas para corregir el doble labio, todas ellas para el labio superior, siendo la más uti-

lizada la resección elíptica del agrandamiento, planteada por Digman en 1947⁽²¹⁾. La misma es seguida por muchos autores hasta nuestros días, como Cortes- Aroche¹ quien la describe en su publicación del año 2007.

Reddy y Kotewara⁽²²⁾ y Dorrance⁽²³⁾ preconizan también la resección elíptica del exceso de mucosa y la sutura directa.

Guerrero Santos y Altamirano⁽²⁴⁾ proponen una “W plastia” con la cual buscan no retirar tejido mucoso en exceso, error según ellos que se puede cometer con la resección elíptica.

Lamster⁽²⁵⁾ describió una técnica que consiste en la resección de un triángulo de mucosa, mientras que Eski⁽²⁶⁾ describe para los casos en que haya una brida central, una técnica de resección elíptica bilateral la cual la asocia a una Z plastia a nivel de la brida.

Otros autores describen combinaciones y pequeñas modificaciones a las técnicas ya descritas⁽²⁷⁻³⁰⁾

En el caso que se presenta, como ya se expuso, se planificó resecar en una primera etapa los agrandamientos del labio superior y al mes siguiente, en una segunda etapa quirúrgica, los del labio inferior.

Ambas intervenciones se realizaron bajo anestesia loco-regional.

La técnica quirúrgica empleada fue resecciones elípticas para ambos labios con sutura a puntos separados de las zonas cruentas, tal como fuera descrito por Digman⁽²¹⁾. Fig 3.

En el labio superior se realizó simultáneamente la frenectomía labial, por indicación del ortodontista tratante.

Conclusiones

El síndrome Ascher es una condición muy rara y de la que se han reportado pocos casos en las publicaciones científicas.

Es una entidad más rara aún, cuando afecta al labio superior e inferior simultáneamente, como en el paciente que se presenta al cual le

genera importantes alteraciones psico-emocionales.

Se considera que a pesar de su baja incidencia es de especial interés para el odontólogo, ya que muchas veces es primer profesional de salud que lo detecta, y puede establecer el diagnóstico y el tratamiento.

El tratamiento con la técnica de “resección quirúrgica elíptica”, empleada en ambos labios en este caso particular, ofreció resultados estéticos y psico-emocionales muy satisfactorios para el paciente a corto y a largo plazo (tres años).

Referencias

1. Cortes-Aroche S. Labio doble tratado con incisión en media luna. Presentación de un caso. Rev. Med. Inst.Mex.Seguro Soc. 2007; 45 (3): 277-80.
2. Kara IG, Kara CO. Ascher syndrome. Otolaryngol. Head Neck Surg. 200; 124 (2): 236-7.
3. Gorlin RJ, Cohen MM, Levin LS, eds. Syndromes of the head and neck. 3rd Ed. New York: Oxford University Press.1990; p.420-1
4. Gomez – Duaso AJ, Seoane J, Vazquez- Garcia J, Arjona C. Ascher Syndrome: report of two cases. J Oral Maxillofac Surg. 1997; 55 (1): 88-90
5. Ascher KW. Blepharochalasis mit struma und doppel lippe. Klinische Monatsbl Augenheilkd. 1920; 65:86-97.
6. Ascher KW. Das syndrom blepharochalasis, struma und doppel lippe kiln. En: Gorlin RJ, Pindborg JJ, editors Syndromes of the head and neck. New York: McGraw- Hill. 1964.p.2287-88.
7. Barnett ML, Bossahardt LL, Morgan F. Double lip and doble lip with blepharochalasis (Ascher's syndrome). Oral Surg.1972; 34: 7-27.
8. Alkan A, Metin M. Maxillary double lip: Report of two cases. J Oral Surg. 2001; 43 (1): 69-72.
9. Laffler WB. Blepharochalasis: Report of a case this trophoneurosis involving also the upper lip. Cleveland Med. J. 1909; 8: 131-35.
10. Gomez-Duaso AJ, Seoane J, Vázquez-García J, Arjona C. Síndrome de Ascher reporte de dos

- casos.. J. Oral Maxillofac Surg. 1997; 55 (1): 88-90.
11. Costa-Hanemann JA, et all: Labio doble congénito asociado a hemangiomas: a propósito de un caso. Med. Oral 2004; 9 (2): 155-8
 12. Gilvani AOC, Da Silva Freitas R, Bertollote W, Ribeiro dos Santos A. Síndrome de Ascher: aspectos clínicos y terapéuticos desta rara deformidade da face. Rev. Bras. Cir. Craniomaxilofac. 2008 ;11 (3): 116-8.
 13. Dalmau J, Puig L, Huevas E, Peramiqnel L, Pimentel CL, Alomar A. Blepharochalasia y dos labios: diagnóstico y tratamiento del síndrome de Ascher. J. Eur. Acad Dermatol Vene-reol. 2006; 20 (10): 1390-1.
 14. Reddy KA, Roa AK. A congenital double lip: a review of seven cases. Plast Reconstru. Surg. 1989; 84 (3): 420-3.
 15. Lebuisson D, Leroy L, Aron JJ, Jeaneau E, J. Guillard J P. Síndrome de Laffer-Ascher. Ophthalmol . 1978; 1 (12): 751-2.
 16. Ali K. Ascher syndrome: a case report and review of the literature. Oral surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol. Endod. 2007; 103 (2): 26-8.
 17. Franceschetti A. Manifestation the blepharochalasis chez de père associé á double lèvre apparaissent également chez sa fille agée d'un mois. J. Genet Hum. 1955; 4: 181-2
 18. Narang R. Double lip due to injury. A case report. J Indian Dent Assoc. 1970; 42 (4): 112-3.
 19. Rintala AE. Congenital double lip Ascher syndrome: Relationship to the lower lip sinus syndrome. Br J Plast surg. 1981; 34 (1): 31-4.
 20. Swerdloff G. Double lip report of a case. Oral surg Oral Med Oral Pathol. 1960; 15: 627-9.
 21. Reed O. Dingman, Howard Billman Double Lip. J. Oral Surg 1947. 5: 146-148
 22. Reddy KA, Kotewara A Congenital double lip: a review of seven cases. Plast Reconstr Surg. 1988; 84: 420
 23. Dorrance GM. Double Lip. Ann Surg. 1922; 76 (6): 776-7
 24. Guerrero Santos J. Altamirano JT, The use of W- plasty for the correction of double lyp deformity. Plast Reconstr Surg. 1967; 39 (5): 478-81
 25. Lamster IB. Mucosal reducción for correction of a maxillary double lip. Report of case. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1983; 55 (5) :457-458
 26. Eski M, Nisanci M, Aktas A, Sengezer M. Congenital double lip: review of 5 cases. Br. J. Oral Maxillofac. Surg. 2007; 45: 68-70.
 27. Beinhoff U, Piza-Katzer H. Double lip in a patient with Ascher's syndrome. Eur. J. Plast Surg. 1998; 21 (7): 370-3.
 28. Alkan A, Metin M. Doble labio maxilar: presentación de dos casos. J Oral Sci. 2001; 43 (1): 69-72.
 29. Chander R, J Mal, Jain A, Jaykar K. Síndrome de Ascher: reporte de un caso. Pediatr. Dermatol. 2009; 26 (5): 631-3
 30. Atzeni M, Ceratola E, Zaccheddu E, Manca A, Saba L, Ribuffo D. Corrección quirúrgica y la RM de doble labio en el síndrome de Ascher: registro de un caso y revisión de la literatura. Eur Rev Med Sci. Pharmacol. 2009; 13 (4): 309-11.

Silvio Scardovi: silant@adinet.com.uy

Fecha de recibido: 05.05.2017 – Fecha de aceptado: 18.12.2017