



MKA

Nederlandse Vereniging voor
Mondziekten, Kaak- en Aangezichtschirurgie

Definitief Concept Leidraad

CHEILITIS GRANULOMATOSA

Terminologie

Cheilitis granulomatosa betreft een diffuse ontstekingsachtige zwelling van de boven en/of onderlip. Cheilitis granulomatosa kan deel uitmaken van het syndroom van Melkersson-Rosenthal (trias van cheilitis granulomatosa, fissuurtong en een facialisparalyse). Slechts zelden zijn alle componenten van het syndroom van Melkersson-Rosenthal gelijktijdig aanwezig. Cheilitis granulomatosa kan een enkele keer voorkomen bij de ziekte van Crohn, soms als eerste manifestatie.

De term orofaciale granulomatose wordt gebruikt voor het gehele spectrum van niet-specifieke granulomateuze ontstekingen in het orofaciale gebied. Hiertoe behoren 1) cheilitis granulomatosa, 2) het syndroom van Melkersson-Rosenthal, 3) sarcoïdose, 4) de ziekte van Crohn en 5) infectieuze aandoeningen zoals tuberculose.

Etiologie

De oorzaak van cheilitis granulomatosa is onbekend. Sommige auteurs gaan er vanuit dat cheilitis granulomatosa een incomplete variant van het syndroom van Melkersson-Rosenthal betreft. Bij het syndroom van Melkersson-Rosenthal is mogelijk sprake van een autosomaal dominante overerving met variable expressie.

Epidemiologie

Cheilitis granulomatosa is een zeldzame aandoening. Omdat er geen epidemiologische studies bestaan is de exacte prevalentie onbekend. Hoewel cheilitis granulomatosa zich op alle leeftijden kan voordoen, komt het vooral voor in het tweede en derde decennium.

Klinische aspecten

Acuut ontstane, diffuse zwelling van de boven- en/of de onderlip is meestal de eerste manifestatie van cheilitis granulomatosa. De eerste episode van oedeem verdwijnt meestal na enkele uren tot dagen. Differentiaal diagnostisch dient dan ook gedacht te worden aan angio-oedeem. Naarmate het ziektebeeld vordert recidiveren de pijnloze aanvallen van zwelling vaker. Soms verdwijnt de zwelling in zijn geheel niet meer. Patiënten klagen meestal over een strak, gespannen gevoel. Cheilitis granulomatosa kan gepaard gaan met ontstekingsachtige veranderingen van de gingiva, met name van het boven- en onderfront, het wang- en palatumslimvlies, de tong en zelfs larynx en farynx.

Diagnostiek

De diagnose wordt meestal gesteld op grond van het klinische beeld en beloop. Bij twijfel aan de diagnose kan eventueel een biopsie van de lip worden verricht. Een dergelijke biopsie moet voldoende diep zijn om eventueel aanwezige granulomen te kunnen aantonen. Met name in het beginstadium van de ziekte zijn deze granulomen niet altijd aanwezig. De diagnose cheilitis granulomatosa wordt derhalve gesteld op het klinische beeld, het klinisch beloop en soms ondersteund door de histopathologische kenmerken.

Wanneer een patiënt niet bekend is met de ziekte van Crohn en ook geen daarbij passende verschijnselen heeft, wordt het doorgaans niet zinvol geacht gastro-enterologisch onderzoek te laten uitvoeren. Bij een enkele patiënt met cheilitis granulomatosa blijkt in het latere beloop, soms pas na jaren, alsnog de ziekte van Crohn te ontstaan. Het wordt echter weinig zinvol geacht om routinematig alle patiënten te volgen en/of patiënten te informeren over het eventueel later ontstaan van de ziekte van Crohn. Consultatie van een dermatoloog ter medebeoordeling kan overwogen worden.

Behandeling

In sommige gevallen treedt spontane remissie of genezing op. Er is in de literatuur geen consensus over de behandeling.

Er kan in het algemeen worden begonnen met het voorschrijven van een lokaal corticosteroïd in de vorm van clobetasol (Dermovate)-zalf. De ervaring met intralesionale injectie met corticosteroïden is beperkt. Injecties met 1 ml triamcinolon acetonide (10 mg/ml) kunnen op meerdere plaatsen in de aangedane lip worden toegediend. Behandeling dient in eerste instantie éénmaal per twee weken plaats te vinden. Als de zwelling niet meer verder in regressie gaat, kan gekozen worden voor maandelijkse behandeling gedurende enkele maanden.

Chirurgische correctie kan een enkele maal onvermijdelijk zijn bij extreme zwelling of klachten. Een dergelijke correctie kan in de onderlip tot een redelijk resultaat leiden, ook al kan recidief optreden. In de bovenlip wordt over het algemeen afgezien van chirurgische correctie vanwege het onvoorspelbare en veelal tegenvallende cosmetische resultaat. Aanbevolen wordt chirurgische correctie altijd te combineren met intralesionale corticosteroïdbehandeling.

In de literatuur worden incidentele successen gemeld met het antilepramiddel clofazimine (100 mg 2dd gedurende 10 dagen, daarna; 100 mg 2-4 maal per week gedurende 2-12 maanden, in Nederland overigens nauwelijks verkrijgbaar), met het antimalariamiddel hydroxychloroquine sulfaat, penicilline, erythromycine, dapson, ketotifen en met sulfasalazine.

R/	Dermovate zalf 0.05%	15 g
	Hypromellose	6 g
	Vaselin/Paraffin liq aa	9 g
S.	mondzalf	
	3 dd dunne laag zalf op de laesies aanbrengen; niet inwrijven	

Literatuur

- Critchlow WA, Chang D. Cheilitis granulomatosa: a review. *Head Neck Pathol.* 2014; 8:209-13.
- Neville BW, Damm DD, Allen CM, Chi AC. *Oral and maxillofacial pathology (fifth edition).* St. Louis, Missouri: Elsevier; 2024, 330-333.
- Pathania YS. Current treatment modalities in granulomatous cheilitis. *Int J Dermatol.* 2022; 61:755-759.
- Wehl G, Rauchenzauner M. A systematic review of the literature of the three related disease entities cheilitis granulomatosa, orofacial granulomatosis and Melkersson-Rosenthal syndrome. *Curr Pediatr Rev* 2018; 14:196-203.