



IMÁGENES EN MEDICINA DE FAMILIA

Síndrome de Ascher: algo más que una afectación labial

Ascher syndrome: More than just a lip disorder



D. Sala Trull^{a,*}, A. Redón Martínez^a y S. Porcar Saura^b

^a Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital Universitario de La Plana, Vila-real, Castellón, España

^b Dermatología, Hospital Universitario de La Plana, Vila-real, Castellón, España

El síndrome de Ascher, o Laffer-Ascher, es una entidad infrecuente descrita en 1920 por el oftalmólogo K. W. Ascher¹.

Una mujer de 54 años, exfumadora y con antecedentes personales de EPOC, carcinoma de mama y en tratamiento con vortioxetina, acudió a consultas de dermatología por una herida en el labio superior. La paciente refirió alteración de la mucosa labial superior, de 8 años de evolución, con una línea divisoria coincidiendo con el lugar en el cual se colocaba el cigarrillo, observándose en la figura 1. A su vez, informó de un episodio de edema palpebral bilateral hacía 15 años, con posterior atrofia tisular. Tras valoración por



Figura 1 Signo de doble labio, manifestado con mayor claridad al sonreír.



Figura 2 Ptosis palpebral bilateral secundaria a blefarocalasia.

oftalmología se diagnosticó de blefarocalasia bilateral, persistiendo actualmente una ptosis palpebral, como podemos ver en la figura 2.

Se solicitó una ecografía tiroidea que descartó la presencia de bocio, y una analítica que descartó alteraciones hormonales.

Finalmente, se diagnosticó a la paciente de síndrome de Ascher adquirido, en su presentación incompleta.

La paciente fue derivada a cirugía maxilofacial para valoración quirúrgica de las alteraciones bucales presentadas.

En la actualidad, los casos de síndrome de Ascher descritos en la literatura científica rondan los 100 a nivel mundial,

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: saladiego2@gmail.com (D. Sala Trull).

con una prevalencia de menos de un caso por millón de habitantes¹⁻⁴.

En el 80% de los casos se presenta dentro de los 20 primeros años de vida, sin diferencias raciales ni de género²⁻⁴, aunque se han descrito casos en pacientes de mayor edad⁵.

La etiología se desconoce, pero se han descrito factores hormonales o genéticos atribuyendo una herencia autosómica dominante como posible factor etiológico⁴.

Este síndrome consiste en la tríada de edema palpebral superior o blefarocalasia, deformidad en doble labio y bocio no tóxico. Sin embargo, puede desarrollarse sin la afectación tiroidea, tratándose en ese caso de la forma incompleta de la enfermedad².

De las 3 manifestaciones, el labio doble es indispensable para su diagnóstico, consistiendo en una mucosa redundante con una constricción en la línea media por la unión del frenillo. El labio generalmente afectado es el superior, siendo más evidente al sonreír⁶.

La blefarocalasia representa un signo poco frecuente caracterizado por episodios de edema palpebral indoloro recurrente, con más afectación del párpado superior⁶. Se observa aproximadamente en el 80% de los casos de síndrome de Ascher, produciéndose una atrofia y una laxitud progresiva de la piel con un posterior prolapsode la grasa palpebral, provocando también estrechamiento de la fisura palpebral con deficiencias visuales secundarias^{3,5}.

El bocio tiroideo no tóxico se suele presentar varios años después de la aparición de las alteraciones labiales y palpebrales, estando presente en el 10 al 50% de los casos^{1,2,5,6}.

Existen 2 formas de presentación: la congénita, secundaria a una anomalía en el desarrollo, y la adquirida, atribuida a traumatismos o al hábito oral², como en nuestro caso.

El diagnóstico es clínico. La tríada de labio superior doble, blefarocalasia y bocio es exclusiva del síndrome de Ascher⁴. Los hallazgos histológicos no son específicos, consistiendo en glándulas salivares prominentes e infiltración mixta de células inflamatorias sin granulomas⁴.

El diagnóstico diferencial incluye afecciones como párpados flácidos, dermatocalasia¹, sarcoidosis o tumores vasculares⁴.

El tratamiento es quirúrgico y psicológico ante las manifestaciones corporales que esta enfermedad genera^{1-3,5}. No obstante, se ha reportado un caso donde se utilizó dapsona con la finalidad de retrasar la progresión⁴.

En conclusión, presentamos un nuevo caso de síndrome de Ascher incompleto. Es importante reconocer este síndrome para ofrecer un tratamiento quirúrgico y disminuir el impacto psicosocial que pueda ocasionar.

Consideraciones éticas

Los autores declaran que se ha obtenido el consentimiento informado correspondiente por parte del paciente para la realización del artículo.

Financiación

Ninguna.

Conflictos de intereses

Ninguno.

Bibliografía

- Mishra S, Munde A, Tambe S, Farooqui AJ. Ascher syndrome: A case report. J Indian Acad Oral Med Radiol. 2020;32:405, http://dx.doi.org/10.4103/jiaomr.jiaomr_146_20.
- Varshney A, Gahalaut P, Mishra N, Rastogi M. Ascher syndrome. Indian J Paediatr Dermatol. 2019;20:252, http://dx.doi.org/10.4103/ijpd.IJPD_131_18.
- Uner D, Izol B. Ascher syndrome: A case report. Niger J Clin Pract. 2019;22:1029, http://dx.doi.org/10.4103/njcp.njcp_661_18.
- Al-Hassani M, Carey B, Sanderson J, Hullah E, Escudier M. Ascher's syndrome: A rare cause of lip swelling. Ann R Coll Surg Engl. 2020;102:e216-8, <http://dx.doi.org/10.1308/rctsann.2020.0161>.
- Donato CMG, Melo DF, Santos Netto JN. Do you know this syndrome? Ascher's syndrome: Clinical findings of little known triad. An Bras Dermatol. 2017;92:729-30, <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20177158>.
- Zhao ZL, Wang SM, Shao CY, Fu Y. Ascher syndrome: A rare case of blepharochalasis combined with double lip and Hashimoto's thyroiditis. Int J Ophthalmol. 2019;12:1044-6, <http://dx.doi.org/10.18240/ijo.2019.06.26>. http://www.ijo.cn/gjyken/ch/reader/view_abstract.aspx?file_no=20190626&flag=1