

Síndrome de Melkersson-Rosenthal

Melkersson-Rosenthal's syndrome

Alberto Enrique Saponaro¹, Tomás Mosquera², Mario Alberto Marini³, Félix Vigovich⁴

1. Médico dermatólogo; jefe del Servicio de Dermatología; profesor titular de Dermatología, Universidad Católica Argentina, Hospital Británico de Buenos Aires, Argentina.
2. Médico de planta, Servicio de Dermatología, Hospital Británico de Buenos Aires, Argentina.
3. Médico consultor, Servicio de Dermatología; profesor titular de Dermatología, Universidad de Buenos Aires, Hospital Británico de Buenos Aires, Argentina.
4. Médico de planta, Servicio de Patología, Hospital Británico de Buenos Aires, Argentina.

Resumen

El síndrome de Melkersson-Rosenthal es una afección de origen desconocido, que se caracteriza por una tríada clásica: hinchazón oro-facial recurrente, parálisis facial periférica recurrente y lengua fisurada. Se presenta el caso de un hombre de 35 años.

PALABRAS CLAVES: síndrome de Melkersson-Rosenthal, queilitis granulomatosa, parálisis facial.

Summary

Melkersson-Rosenthal syndrome is an affection of unknown origin, characterized by a classic triad: recurrent oro-facial swelling, recurrent peripheral facial paralysis and fissured tongue. We present a case in a 35 year old man.

KEY WORDS: Melkersson-Rosenthal syndrome, granulomatous cheilitis, facial paralysis.

Correspondencia:

Tomás Mosquera

Email:

drtomasmosquera@yahoo.com.ar

Recibido: 10 de enero de 2014.

Aceptado: 26 de abril de 2014.

No se reportan conflictos de interés.

Caso clínico

Se presenta el caso de un hombre de 35 años de edad, con antecedentes de depresión, criptorquidia en la infancia y alergia a la penicilina, cuya enfermedad actual comenzó en el año 2002, con un episodio de parálisis facial periférica derecha que fue tratada con kinesioterapia. Evolucionó a la curación completa.

Desde el 2005 había presentado episodios reiterados de hinchazón súbita del labio superior; cada episodio tenía una duración de 15 a 20 días y estaban separados uno de otro por periodos variables, desde semanas a meses. A partir de 2008 los brotes comprometieron, además del labio superior, el labio inferior y las mejillas. Cada uno de los brotes fue tratado con corticoides intramusculares que solo produjeron una mejoría parcial, ya que las zonas afectadas permanecieron con cierta hinchazón; con cada brote la misma se tornaba más firme.

En los estudios de imágenes se detectaron alteraciones en la glándula submaxilar derecha, por lo que se extirpó en 2009. El estudio histopatológico de la pieza quirúrgica solo demostró áreas de dilatación ductal y de extravasación hemática y congestión.

En abril de 2011 consultó por primera vez a nuestro servicio. En el examen físico presentaba una dermatosis centrofacial caracterizada por hinchazón de los labios y las mejillas, acompañada de escasas pústulas en la piel peribucal (**FIGURA 1**). La palpación revelaba una infiltración difusa dura, elástica, de las estructuras afectadas. En la cavidad oral, se destacaba la presencia de hendiduras en la lengua y en la mucosa gingival (**FIGURA 2**).

Se practicaron ecografía y resonancia nuclear que evidenciaron un aumento de las estructuras peribucales por edema asociado a linfedema.

En el estudio histopatológico de la mucosa del labio



FIGURA 1. Edema de labios.



FIGURA 2. Lengua fisurada.

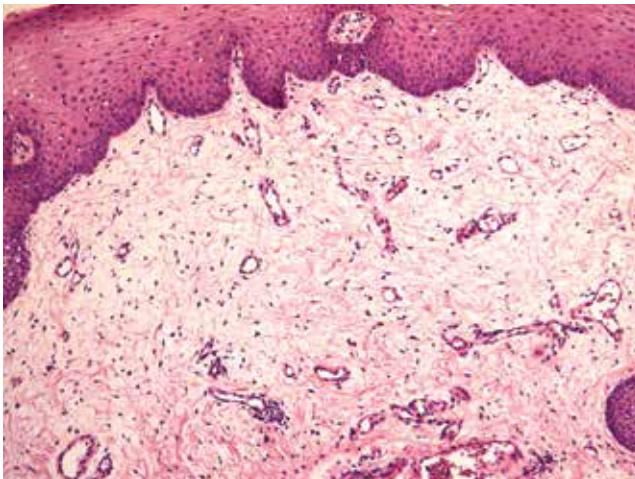


FIGURA 3. Se observa edema y vasodilatación en el corion de la mucosa del labio superior. Hematoxilina y eosina, 200X.

superior se observó un corion con vasos congestivos y leve edema, sin células inflamatorias significativas (**FIGURA 3**).

Se inició tratamiento con dapsona, 100 mg por día por vía oral, que cumplió durante dos semanas, y luego se cambió, por intolerancia digestiva, a sulfasalazina, 500 mg diarios por vía oral. Evolucionó con mejoría parcial del edema y permaneció libre de nuevas exacerbaciones durante un periodo de 11 meses con el tratamiento con sulfasalazina, momento en el cual presentó recidiva del edema facial. Se propuso entonces cambiar a talidomida, pero el paciente optó por continuar con sulfasalazina. En la actualidad, cumple 29 meses de tratamiento con sulfasalazina y, a excepción de la recidiva mencionada, no ha repetido otro episodio de exacerbación.

Discusión

El síndrome de Melkersson-Rosenthal es un trastorno infrecuente, que se caracteriza por una triada clínica: hinchazón oro-facial recurrente, parálisis facial periférica recurrente y lengua fisurada^{1,4}. Su etiología es desconocida^{1,4}, aunque es posible que estén involucrados factores genéticos ya que hay casos en gemelos y se ha detectado lengua escrotal en parientes por lo demás sanos^{1,5}. Afecta a ambos sexos por igual¹.

Las manifestaciones suelen comenzar en la infancia o en la adolescencia. Inicialmente ocurre una hinchazón súbita, difusa o nodular, del labio superior, del inferior o de ambos, y de las mejillas^{1,5}. El primer episodio se resuelve completamente en horas o días. Luego de ataques recurrentes, la hinchazón persiste y gradualmente se torna más firme. Con el trascurso de varios años puede ocurrir una lenta regresión^{1,5}. Puede asociarse con ageusia y disminución de la secreción salival¹. La parálisis facial periférica puede preceder en meses o años al edema, pero lo más común es que ocurra después. Al principio son episodios recurrentes; posteriormente puede tornarse permanente⁵. Otros pares craneales pueden verse afectados: I, VIII, IX, XII^{1,2}. En 50% de los casos se presentan adenomegalias regionales¹.

La triada clásica no siempre está presente. La queriilitis granulomatosa de Miescher es un ejemplo de una variedad monosintomática del síndrome de Melkersson-Rosenthal^{1,4,5}.

El hallazgo de granulomas no caseificantes en la biopsia es frecuente, aunque su ausencia no excluye el diagnóstico^{1,5}. En nuestro caso no se detectaron granulomas.

El síndrome de Melkersson-Rosenthal se incluye

entre las granulomatosis oro-faciales, término clínico-patológico que agrupa al espectro de las inflamaciones granulomatosas no caseificantes de la región oral y facial, tales como la enfermedad de Crohn de la cavidad oral, la sarcoidosis y las alergias a alimentos u oro-faciales de contacto, además de las ya mencionadas granulomatosis de Meischer y síndrome de Melkersson-Rosenthal^{1,3-5}.

El tratamiento es un desafío ya que ninguno ha demostrado ser completamente efectivo^{1,3}. Pueden utilizarse fármacos por periodos prolongados tales como doxiciclina, dapsona, sulfapiridina, sulfazalazina, clofazimina, colchicina, hidroxicloroquina y talidomida^{1,4,5}. Con las infiltraciones periódicas de triamcinolona diluida con lidocaína, la reducción del edema suele ocurrir en una a dos semanas. Los intervalos entre cada aplicación deben ser de cuatro semanas, aproximadamente, y se deben continuar hasta alcanzar un resultado cosmético aceptable. Es conveniente asociar las infiltraciones con la administración sistémica de alguno de los medicamentos antes mencionados^{5,7}. La queiloplastia constituye otra opción pero se aconseja siempre combinarla con inyecciones de corticoides, ya que puede haber recurrencias con la cirugía como único tratamiento³. El infliximab debe considerarse entre las opciones de tratamiento^{3,4}.

Referencias

1. Scully C, Hegarty A. The oral cavity and lips. En: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C. Rook's textbook of dermatology. West Sussex: Ed. Wiley-Blackwell, 2010. p. 125-6.
2. Rogers RS 3r. Melkersson-Rosenthal syndrome and orofacial granulomatosis. *Dermatol Clin*. 1996;14:371-9.
3. Banks T, Gada S. A comprehensive review of current treatments for granulomatous cheilitis. *Br J Dermatol*. 2012;166:934-7.
4. Zeng W, Geng S, Niu X, Yuan J. Complete Melkersson-Rosenthal syndrome with multiple cranial nerve palsies. *Clin Exp Dermatol*. 2010;35:272-4.
5. Pietropaolo N, Villalba I, Ramos L, Mercado Y, Kowalczyk A, Galimberti R. Queilitis granulomatosa: a propósito de un caso. *Dermatol Argent*. 2003;9:112-5.
6. Lynde CB, Bruce AJ, Orvidas LJ, Rogers RS 3rd, Depry JL. Cheilitis granulomatosa treated with intralesional corticosteroids and anti-inflammatory agents. *J Am Acad Dermatol*. 2011 Sep;65(3):e101-2.
7. Oudrhiri L, Chiheb S, Marnissi F, Zamiati S, Benchikhi H. Successful treatment of Miescher's cheilitis in Melkersson-Rosenthal syndrome with betamethasone injections and doxycycline. *Pan Afr Med J*. 2012;13:75.