

Presentación de casos

Síndrome de Melkersson Rosenthal

María Victoria Moreno

El síndrome de Melkersson - Rosenthal consiste en edema recurrente de los labios, parálisis facial intermitente y lengua escrotal. Fue descrito a principios de siglo en Suiza y la mayor parte de los casos reportados provienen de Europa, pero en la actualidad hay información de pacientes de los cinco continentes. Se describe el caso de una paciente de 53 años que consultó por edema recurrente del labio superior de tres años de evolución que no ha respondido a glucocorticoides, ni antihistamínicos. En la anamnesis se encontró que había tenido parálisis facial derecha hace ocho años, y hace un año neuritis de la rama maxilar izquierda del nervio trigémino. En el examen físico se destaca el edema blando no doloroso localizado en el lado derecho del labio superior y lengua escrotal (plicata). Como patologías asociadas refiere diabetes mellitus controlada con dieta e hipertensión arterial en tratamiento con Captopril. Los análisis de laboratorio no muestran alteraciones importantes, salvo la elevación de la glicemia y la biopsia labial muestra cambios inflamatorios crónicos.

Introducción

En 1928 el neurólogo E. Melkersson en Suiza describió la aparición conjunta de una parálisis recidivante de la cara y tumefacción de los labios (1). Tres años después C. Rosenthal llamó la atención sobre la lengua escrotal en los pacientes y en sus familias y propuso una base hereditaria (2).

En la actualidad se acepta que la tríada que define el síndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR), se compone de edema de los labios o de la cara, parálisis facial y lengua escrotal.

Aunque la mayoría de los casos han sido descritos en Europa Central, la distribución es universal. La incidencia es difícil de establecer, ya que por ser una enfermedad rara y poco conocida los casos reportados no reflejan la realidad (3).

Descripción del caso

Paciente de 53 años que acude a la consulta por tres años de evolución de edema de labio superior lateralizado hacia la derecha, no doloroso ni pruriginoso, sin eritema, que no remite completamente y en ocasiones aumenta, especialmente en las mañanas, extendiéndose a la mejilla derecha. El inicio fue súbito, sin factor desencadenante identificado. Al examen físico se encontró edema blando, no doloroso del lado

derecho del labio superior, lengua escrotal, paladar y mucosas normales (Figura 1).

La paciente es diabética controlada con dieta e hipertensa en tratamiento con Captopril.

Entre los antecedentes personales refiere parálisis facial derecha hace nueve años, que mejoró completamente con fisioterapia. Desde entonces ocasionalmente presenta visión borrosa por el ojo derecho. En diciembre de 1996 presentó neuralgia de la rama maxilar del trigémino izquierdo, que mejoró con acupuntura.

El hemograma, las fracciones del complemento C3 y C4 las hormonas tiroideas la IgE sérica total son normales, células *HEP 2 negativas*, serología no reactiva, proteína C reactiva normal. El factor RA está ligeramente elevado (58.4 UI) y las antiestreptolisinas en 1350 UI sin clara correlación clínica, por lo cual se atribuye a la edad de la paciente. Coprológico y parcial de orina sin alteración.

Tanto las pruebas cutáneas para aeroalergenos y alimentos como las pruebas epicutáneas (de parche) son negativas.

La biopsia de la mucosa labial muestra focos con denso infiltrado mononuclear. No hay granulomas, ni vasculitis.

Dra. María Victoria Moreno Mora: Médica Alergóloga, Instituto de Seguros Sociales Medellín.

Discusión

Cuando se trata de una enfermedad que afecta distintos sistemas y que puede ser vista por diferentes especialistas en forma aislada, es difícil hacer el diagnóstico, y más aún si es un síndrome tan desconocido en nuestro medio.

Aunque la tríada está claramente descrita, no siempre se presenta simultáneamente ni en su forma completa (4). La lengua escrotal falta en la mitad de los casos. El edema labial se encuentra en 75% y la parálisis facial en 33% (5). El edema se caracteriza por ser blando, no doloroso, con recidivas y remisiones, pero sin regresar nunca a la normalidad. Puede afectar los labios y más raramente la cara, los párpados o la lengua. Los síntomas neurológicos, el más típico de los cuales es la parálisis facial, pueden remitir completamente, recidivar o producir lesiones en el sistema nervioso central. Algunos pacientes refieren cefaleas migrañosas, finitas unilateral o neuralgias (6,7). La paciente que se describe presenta el cuadro completo de SMR en su forma polisintomática. El compromiso neurológico se ha manifestado como parálisis facial inicialmente y neuralgia después. Ya que en la mayoría de los casos estos síntomas tienden a recidivar, es importante seguir la evolución. El edema puede confundirse al comienzo con un edema angio-neurótico pero éste suele afectar en cada episodio otras zonas donde el tejido es laxo, como párpados, lengua o genitales; remite por completo entre las recidivas y en la biopsia se encuentra separación de los haces de colágeno, dilatación venular y mastocitos degranulados (8).

El SMR puede iniciarse a cual-

quier edad, incluso en los niños (9) pero es más frecuente hacia la tercera década de la vida. Afecta por igual a ambos sexos y existe una incidencia familiar (3).

Los análisis de laboratorio no son concluyentes. Los cambios histológicos consisten en edema intersticial difuso con granulomas diseminados de tipo queilitis granulomatosa. Este hallazgo no es persistente y puede variar en el transcurso de la enfermedad. En nuestra paciente no se hallaron granulomas pero esta ausencia no descarta el diagnóstico, aunque su presencia lo confirme (10,11).

La verdadera incidencia es desconocida pero es una enfermedad poco frecuente. En Alemania fueron vistos 100 casos en 40 años (3), en Portugal 19 casos en 26 años (22) y en Minnesota 42 pacientes en 25 años (5). La distribución es universal (12) pero la mayor parte de los casos reportados provienen de centroeuropa. Aun no se conoce con claridad la etiología. Su aparición se ha relacionado en algunos pacientes con la ocurrencia simultánea de otras enfermedades granulomatosas como la sarcoidosis, granulomas infecciosos crónicos y enfermedad de Crohn (13,14). En la China se ha reportado la presencia de espiroquetas en las biopsias de varios pacientes (15,16) por lo que postulan que los ataques de SMR están relacionados con una infección por espiroquetas. Estudios genéticos han hallado translocaciones que sugieren que la enfermedad es autosómica dominante con expresión variable (17).

Se ha descrito la concomitancia del SMR con otras enfermedades como diabetes (18) al igual que en el caso descrito, hipersensibilidad retardada a la proteína de la



Figura 1. Edema blando no doloroso del lado derecho del labio superior.

leche de vaca (19) y candidiasis oral (20).

Se han llevado a cabo diferentes formas de tratamiento. Inicialmente se usaron glucocorticoides sistémicos e intralesionales (21-24) con disminución de los edemas en algunos casos, pero con tendencia a la recidiva al suspender. Más recientemente se ha administrado talidomida (25) y clofacimina (11,22,26,27) con un alto porcentaje de remisiones del edema pero sin mayor efecto sobre la parálisis. En algunos pacientes ha sido necesaria la queiloplastia seguida de la administración de glucocorticoides sistémicos (21,28,29). En la parálisis facial persistente, la descompresión quirúrgica del nervio ha sido beneficiosa.

El interés de la publicación de este caso se centra en que el diagnóstico de SMR ha de ser considerado ante un paciente que presenta edema recurrente de los labios y alteraciones neurológicas como parálisis facial. En nuestro medio esta es una patología que ha permanecido prácticamente inadvertida pero la falta de reporte sobre el tema no significa que no exista sino más bien, que hasta el momento no hemos contado con elementos para hacer un correcto diagnóstico. Tal vez esta publicación despierte el interés suficiente, tanto en los médicos generales en los especialistas, como para que en un futuro, podamos establecer la verdadera incidencia del SMR en nuestro país.

Summary

The Melkersson - Rosenthal Syndrome consists of recurrent perioral edema intermittent facial palsy and scrotal tongue. It was first described in Switzerland and most of the cases originate in Europe,

but more recent reports describe the syndrome in the five continents. I a case of a 53 years old female with this disease is described, characterized by recurrent edema of the upper lip, facial palsy and trigeminal neuritis.

Referencias

1. **Melkersson E.** Ett fall av recidiverande facialispares y samband med agioneurotiskt ödem. *Hygiea*(stockh) **90**(1928); 737-741.
2. **Rosenthal C.** Klinisch erbblologischer Beitrag zur Konstitutionspathologie. Gemeinsames auftreten von (rezidivierender familiärer) facialislähmung, angioneurotischem gesichtsödem und lingua plicata in arthritismus-familien. *Z ges Neurol Psychiat.* 1931;**131**:475.
3. **Hornstein O.** Handbook of clinical neurology. 1970;Vol. 8.
4. **John B, Chakrapani A, Sanklecha M, Kher AS, Bharucham BA, Kumta NB.** Melkersson Rosenthal syndrome: oligosymptomatic form. Department of Pediatrics, Seth G.S. Medical College, Bombay. *Indian-Pediatr.* 1992;**29**(9): 1163-5.
5. **Zimmer WM, Rogers RS 3d, Reeve CM, Sheridan PJ.** Orofacial manifestations of Melkersson-Rosenthal syndrome. A study of 42 patients and review of 220 cases from the literature. Mayo Clinic, Rochester, Minn. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1992;**74**(5): 610-619.
6. **Gottwald W.** Ein fall von sogenanntem Melkersson-Rosenthal syndrom mit cerebral-organischer semiotik, symptomatischer psychose und auffallender diencephaler mitbeteiligung. *Acta neuroveg* (Wien) 1996;**24**:156-168.
7. **Moreno MV, Fernández M, Oehling A.** Melkersson-Rosenthal Syndrom: case report. *Allergol et immunopathol* 1988;**16**: 369-372.
8. **Sheffer AL, Craig JM, Willms Kretschmer K, Austen KF, Rosen FD.** Histopathological and ultrastructural observations on tissues from patients with hereditary angioneurotic edema. *J Allergy* 1971;**47**:292.
9. **Cohen HA, Cohen Z, Ashkenasi A, Straussberg R, Frydman M, Kauschansky A, Varsanom I.** Melkersson-Rosenthal syndrome. Department of Pediatrics, Hasharon Hospital, Sackler School of Medicine, Tel Aviv University, Petach Tikvah, Israel. *Cutis.* 1994;**54**(5): 327-328.
10. **Rogers RS 3rd.** Melkersson-Rosenthal syndrome and orofacial granulomatosis. Department of Dermatology, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota, USA. *Dermatol Clin* 1996;**14**(2):371-379.
11. **Dhar S, Kanwar AJ.** Melkersson-Rosenthal syndrome in India: experience with six cases. Department of Dermatology, Venereology and Leprology, Postgraduate Institute of Medical Education and Research, Chandigarh, India. *J Dermatol.* 1995;**22**(2): 129-133.
12. **Labella T.** Parálisis facial bilateral simultánea por síndrome de Melkersson-Rosenthal. *Anales Otorrinolaringológicos Iberoamericanos* 1975; vol II n. 15:13.

13. **Cleary KR, Batsakis JG.** Orofacial granulomatosis and Crohn's disease. Department of Pathology, University of Texas M.D. Anderson Cancer Center, Houston, USA. *Ann Oto Rhino Laryngol.* 1996;**105**(2): 166-167.
14. **Ochonisky S, Bonvalet D, Carón C, Kornhauser R, Vignon Pennamen MD, Dubertret L.** Granulomatous cheilitis with cutaneous extension in Crohn disease. Regression with hydroxychloroquine. *Clinique des Maladies cutanees, Hopital Saint-Louis, Paris.* *Ann Dermatol Venereol* 1992;**119**(11): 844-846.
15. **Liu HG, Zheng LF, Xiao XZ.** Relationship between Melkersson-Rosenthal syndrome and spirochetes infection. Department of Pathology, School of Stomatology, Beijing Medical University. *Chung Hua I Hsueh Tsa Chih* 1994;**74**(2): 92-3, 127
16. **Liu HG.** Spirochetes in the cheilitis granulomatosa and sarcoidosis. Department of Pathology, School of Stomatology, Beijing Medical University. *Chung Hua I Hsueh Tsa Chih Taipei.* 1993;**73**(3):142-4, 189-90
17. **Smeets E, Fryns JP, Van den Berghe H.** Melkersson-Rosenthal syndrome and de novo autosomal t(9;21)(p11;p11) translocation. Centre for Human Genetics, University of Leuven, Belgium. *Clin Genet* 1994;**45**(6):323-324.
18. **Cheng SJ, Po HL, Yeung KB.** Melkersson-Rosenthal syndrome: a case report. Department of Neurology, Mackay Memorial Hospital, Taipei, Taiwan, R.O.C. *Chung Hua I Hsueh Tsa Chih Taipei* 1993;**52**(5): 338-341.
19. **Levy FS, Bircher AJ, Buchner SA.** Delayed-type hypersensitivity to cow's milk protein in Melkersson-Rosenthal syndrome: coincidence or pathogenetic role? Division of Allergy, University of Basel, Switzerland. *Dermatology.* 1996; **192**(2): 99-102
20. **Miyashita M, Baba S, Suzuki H.** Role of recurrent oral candidiasis associated with lingua plicata in the Melkersson-Rosenthal syndrome [letter] *Br J Dermatol* 1995;**132**(2): 311-312.
21. **Glickman LT, Gruss JS, Birt BD, Kohli-Dang N.** The surgical management of Melkersson-Rosenthal syndrome. Division of Plastic Surgery, Sunnybrook Health Science Centre, Toronto, Ont., Canada. *Plast Reconstr Surg.* 1992;**89**(5): 815-821.
22. **Marques C, Machado A, Baptista AP.** Macrocheilitis and Melkersson-Rosenthal syndrome. Review of 19 cases. *Clinica de Dermatologia e Venereologia, Hospitais da Universidade de Coimbra.* *Acta Med Port* 1994;**7**(10):533-540.
23. **Sakuntabhai A, MacLeod RI, Lawrence CM.** Intralesional Steroid injection after nerve block anesthesia in the treatment of orofacial granulomatosis. Department of Dermatology, Royal Victoria Infirmary, Newcastle upon Tyne, United Kingdom. *Arch Dermatol* 1993;**129**(4):477-480.
24. **Williams PM, Greenberg MS.** Management of cheilitis granulomatosa. University of Pennsylvania, School of Dental Medicine. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1991;

- 72(4):436-439.
25. **Safa G, Joly P, Boullie MC, Thomine E, Lauret P.** [Melkersson-Rosenthal syndrome treated by thalidomide. 2 cases] Clinique Dermatologique, Hopital Charles-Nicolle, Rouen. *Ann Dermatol Venereol* 1995; 122(9): 609-611.
 26. **Sussman GL, Yang WH, Steinberg S.** Melkersson-Rosenthal syndrome: clinical, pathologic, and therapeutic considerations. University of Toronto, Division of Clinical Immunology, Wellesley Hospital, Canada. *Ann Allergy* 1992;69(3): 187-194.
 27. **Tausch I, Sonnichsen N.** [Experiences with clofazimine therapy of Melkersson-Rosenthal syndrome] Dermatologische Klinik und Poliklinik, Medizinischen Fakultät (Charité) Humboldt Universität zu Berlin. *Hautarzt* 1992;43(4): 194-198
 28. **Rey R, Carreau JP, Gola R, Berbis P.** [Melkersson-Rosenthal syndrome. Value of reduction cheiloplasty] Service de Dermatologie, Hopital Nord, CHU de Marseille. *Ann Dermatol Venereol* 1996; 123(5):325-327.
 29. **Ellitsgaard N, Andersson AP, Worsaae N, Medgyesi S.** Long-term results after surgical reduction cheiloplasty in patients with Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. Department of Plastic and Reconstructive Surgery, University Hospital (Rigshospitalet), Copenhagen, Denmark. *Ann Plast Surg* 1993;31(5):413-420.