fml. Revista de Medicina de Familia y Atención Primaria
www.revistafml.es ISSN: 1989-6832

CASO CLÍNICO

Síndrome de Melkersson-Rosenthal.

Melkersson –Rosenthal´s Syndrome.

Mª Lledó Tàrrega Porcar[1], Gerard Pitarch Bort[2], Belén Gómez Vives[1], Elena Jiménez Borillo[1], María Bellido Segarra[1], Manuel Batalla Sales[2]
1. MIR de Medicina Familiar y Comunitaria
2. Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria
Centro de Salud Rafalafena-Castellón
Correspondencia: Dra. Mª Lledó Tárrega Porcar. lledoneta86@hotmail.com

Citar como: Tàrrega Porcar ML, Pitarch Bort G, Gómez Vives B, Jiménez Borillo E, Bellido Segarra M, Batalla Sales M. Síndrome de Melkersson-Rosenthal. fml. 2013; 17(18):3p

Recibido el 06/05/2013
Aceptado el 26/05/2013
Publicado el 29/07/2013

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.
Caso clínico presentado en las XIV Jornadas de Residentes de la SVMFiC. 2012.

Palabras clave (MeSH): sïndrome Melkersson-Rosenthal, queiliis, edema facial

Resumen
El síndrome de Melkersson-Rosenthal es una entidad rara, de curso crónico, etiología desconocida, que evoluciona por brotes y de pronóstico favorable. Clínicamente se caracteriza por una tríada que incluye el edema recurrente de cara y/o labios, parálisis facial periférica intermitente (indistinguible de la parálisis de Bell) y lengua fisurada. La presentación de la tríada completa es infrecuente (25-40%), el edema de labios es la manifestación más frecuente, y su manifestación única constituye la queilitis granulomatosa de Miescher.

Keywords (MeSH): Melkersson-Rosentahl´s syndrome, cheilitis, facial edema.

Abstract
Melkersson-Rosenthal's syndrome is a rare disease, with chronic course, unknown etiology, which it evolves for outbreaks and of favorable forecast. Clinicaly is characterized by a triad that there includes recurrent edema of face and / or lips, facial peripheral intermittent paralysis (indistinguishable of Bell's paralysis) and fissured tongue. The presentation of the complete triad is infrequent (25-40 %), the edema of lips is the most frequent manifestation, and its only manifestation constitutes Miescher's cueilitis granulomatosa.

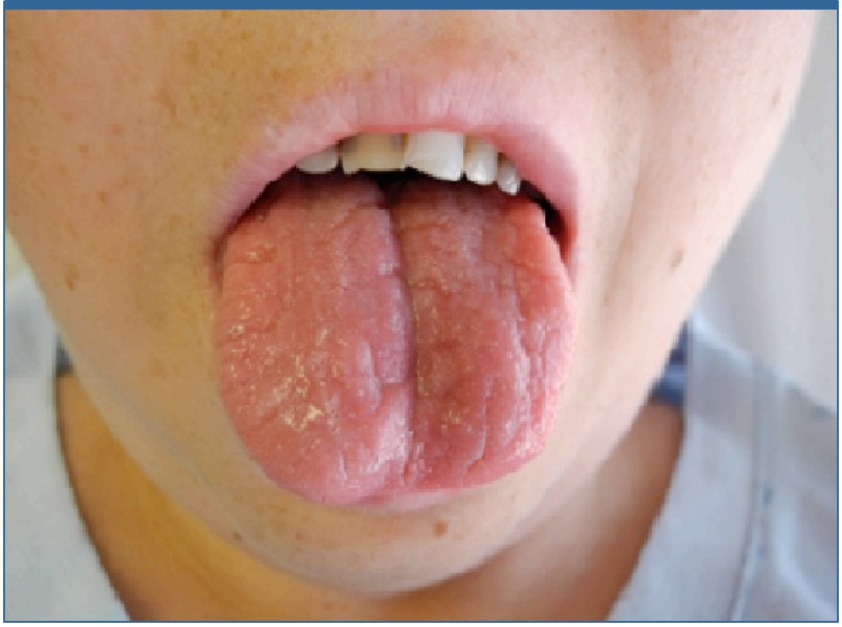
Artículo de acceso libre bajo una licencia Creative Commons: Uso y distribución no restringidos, nombrando la fuente y sin hacer un uso comercial o modificando la obra.

Descripción del caso

Mujer de 33 años que acude a consulta de Dermatología por presentar inflamación persistente en el labio inferior de 4-5 semanas de evolución, con prurito en las mejillas, sin relación aparente con fármacos, alimentos, infecciones o traumatismos. El edema no mejora con Rupatadina. Interrogándola, la paciente cuenta un cuadro de parálisis facial hace 10 años, que se resolvió espontáneamente. Niega antecedentes familiares de edema.
A la exploración, observamos edema labial y lengua escrotal, que la paciente refiere que tiene desde hace años.

Imagen 1. Edema en labio inferior

Imagen 2. Lengua escrotal; fisurada



Diagnóstico diferencial

Debe establecerse fundamentalmente con las siguientes entidades:

- Malformaciones labiales.
- Queilitis glandular.
- Queilitis por contacto.
- Erisipelas recurrentes.
- Angioedema hereditario.
- Angioedema alérgico.
- Síndrome de Asher.
- Enfermedad de Crohn.
- Sarcoidosis.

Exploraciones complementarias/Diagnóstico/Tratamiento:

Se solicitaron niveles de C1Q inhibidor, para descartar un Angioedema hereditario.
Se realiza biopsia de la lesión labial, que confirma queilitis granulomatosa de Miescher.
Dados los antecedentes de la paciente de parálisis facial, y que actualmente presenta lengua escrotal y edema labial, se confirma Síndrome de Merkenson-Rosenthal.
El edema labial se resolvió con infiltración de Trigon (Triamcinolona acetónido) 1/6 intralesional. La paciente se citó para un control en 2 meses, que mostró resolución completa del cuadro.

Discusión

Este síndrome es un desorden neuro-muco-cutáneo de naturaleza inflamatoria granulomatosa no caseificante, idiopático, de curso crónico y progresivo y de rara presentación. Es más frecuente en mujeres y se inicia entre la segunda y cuarta décadas de la vida. Es más frecuente la forma monosintomática que cursa con edema facial recurrente. Su limitada prevalencia hace que el diagnóstico se retrase, especialmente en las formas incompletas.
La parálisis facial periférica es indistinguible de la parálisis de Bell, y puede preceder al edema en meses o años, aunque también puede ser simultáneo o desarrollarse tardíamente. Suele iniciarse rápidamente en 24-48 horas y remitir en 3-4 semanas.
La lengua fisurada ocurre en el 50-70% de los pacientes pero es el signo más inespecífico, ya que está presente en la población normal.
Se han asociado a este trastorno problemas psiquiátricos, oculares y neurológicos.
La etiología es desconocida, aunque se han postulado diversas teorías, como el posible origen infeccioso (herpes simple, M. tuberculosis), alérgico, hereditario, neurotrópicas (asociación con

megacolon, osteoesclerosis y craneofaringioma), linfático e inflamatorio (asociación con e. Crohn y Sarcoidosis).
En la literatura se reportan variados tratamientos, muchos de ellos de resultados ambiguos, de mejoría transitoria o insatisfactorios, debido a que el desconocimiento de su etiología no permite que se ofrezcan terapias específicas. Los corticoides intralesionales muestran beneficios en el edema de labio inferior. También ha resultado útil la administración de corticoides sistémicos, antibióticos (isoniacida), radioterapia, salazosulfapiridina y cirugía plástica labial.

Conclusiones

La tríada típica del Sd. de Merkenson-Rosenthal no siempre se presenta, puede iniciar con cualquiera de estos tres signos, pero lo común es que la infiltración cutáneo-mucosa sea la que inicia y orienta hacia el diagnóstico de este síndrome, que es fundalmentalmente clínico, y confirmado con anatomía patológica de la lesión.
Es importante la valoración de estos pacientes por un equipo multidisciplinar constituido por dermatólogos, estomatólogos, neurólogos, otorrinolaringólogos y cirujanos plásticos.

No existe un tratamiento específico y satisfactorio para todos los pacientes con esta enfermedad, por lo que es necesario individualizar su terapéutica.
En nuestra paciente se administraron corticoides intralesionales , que resultaron útiles para resolver el edema en el labio inferior. Por el momento la paciente permanece asintomática, sin recurrencia de episodios de edema o parálisis facial.

Bibliografía

1- Teresa Martínez-Menchón, Laura Mahiques, Amparo Pérez-Ferriols, Isabel Febrer, Juan José Vilata, "Síndrome de Melkersson-Rosenthal", Departamento de Dermatología. Hospital General Universitario. Valencia. España. Actas Dermosifiliogr 2003;94(3):180-3
2- R. Pérez-Calderóna, M.A. Gonzalo-Garijoa, A. Chavesb and D. de Argilab. "Cheilitis granulomatosa of Melkersson-Rosenthal syndrome: Treatment with intralesional corticosteroid injections", Allergology Department, Dermatology Unit. Infanta Cristina University Hospital. Badajoz. Spain. Allergol et Immunopathol 2004;32(1):36-8