

POLICLÍNICO DOCENTE
“OCTAVIO DE LA CONCEPCIÓN Y LA PEDRAJA”
CAMAJUANÍ, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

SÍNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL. A PROPÓSITO DE UN
PACIENTE.

Por:

Dr. Vicente Zaragoza Balbín¹, Dra. Nancy Cordero Gutiérrez² y Dra. Isis Rodríguez Jiménez³

1. Especialista de I Grado en Dermatología.
2. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Instructora. ISCM-VC.
3. Especialista de I Grado en Medicina Interna. Instructora. ISCM-VC.

Descriptor DeCS:

SINDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL

Subject headings:

MELKERSSON-ROSENTHAL SYNDROME

El síndrome de Melkersson-Rosenthal (queilitis granulomatosa) es una rara condición caracterizada por fuerte inflamación progresiva de los labios, sobre todo del labio superior, pero también de ambos labios a la vez (macroqueilitis); más tarde aparecen con frecuencia formas extremas con lesiones duras e inflamatorias, que dan lugar a labios en forma de trompas. Cursa a brotes que luego se hacen permanentes; también causa edema e inflamación del tejido blando de la cara, labios y cavidad bucal, así como del nervio facial.

Histodiagnóstico: Se observa, sobre todo en la dermis, una estructura crónica granulomatosa tuberculoide. Granulomas análogos pueden observarse en la cabeza y también en:

- Lengua: glositis granulomatosa (macroglosia).
- Mejilla: pareiitis granulomatosa.
- Frente: metopitis granulomatosa.
- Paladar: uranitis granulomatosa
- Encías: gingivitis granulomatosa.

En este síndrome hay tres síntomas principales:

- Lingua plicata. Sinónimo de lengua escrotal
- Paresia facial. Recidivantes y generalmente unilateral; edema persistente de la cara.
- Queilitis granulomatosa.

Se han descrito casos con diagnóstico de síndrome de Melkersson-Rosenthal que después de años de evolución aparece displegia facial, diplopia, vértigos, ataxia, resistencia al tratamiento del edema labial, y al realizarse resonancia magnética presentan lesiones en el lado izquierdo del cerebro. Pruebas de laboratorio y biopsia con inflamación de tejido perivascular, células plasmáticas y mononucleares, cambios granulomatosos en la dermis se asocian con el síndrome de Sjögren, que se manifiesta clínicamente similar a la celulitis granulomatosa^{3,4}.

Se ha observado con frecuencia pacientes con diagnóstico tentativo de celulitis granulomatosa con edema labial y granulomatosis histológica; son manifestaciones extraintestinales de la enfermedad de Crohn⁵.

En algunos pacientes los síntomas progresan hasta la desfiguración facial, pero generalmente el agravamiento de los síntomas desaparece espontáneamente o con el uso de esteroides; actualmente, en los casos refractarios a este tratamiento se ha usado el agente antileproso Clofazimine, que se propone como alternativa de tratamiento en estos casos⁶.

Presentación del paciente

Se informa a MFV de 59 años de edad, sexo femenino, blanca, con antecedentes patológicos familiares de madre hipertensa, antecedentes patológicos personales de cardiopatía hipertensiva, rinitis y conjuntivitis alérgica; lleva tratamiento con dieta, atenolol, clortalidona, verapamilo y meprobamato. Hace alrededor de un año que presenta aumento de volumen del labio superior, que ha permanecido a pesar de varios tratamientos. Al realizar examen físico, se observó edema indoloro con eritema del labio superior (Fig 1) y candidiasis intertriginosa submamaria, así como lengua escrotal o geográfica (Fig 2).



Fig 1 Se observa edema del labio superior.



Fig 2 Lengua escrotal o geográfica.

Se indican diversos complementarios y se informan los siguientes resultados:

Hb.....13,8 g %

Eritrosedimentación 31 mm

Leucocitos..... $9,8 \times 10^9/l$, P- 0,52 L- 0,48

PTG.....ayuna 4,7 mmol/l 2 horas 4,9 mmol/l.

Pruebas cutáneas inmunológicas positivas a la giardina y candidina.

Biopsia de labio. 995/98: Se informa segmento de piel de forma elíptica de 1 cm .

Diagnóstico histológico:

Biopsia de piel que muestra epidermis con acantosis irregular y a nivel de la dermis denso infiltrado linfocitario con células gigantes y formación de granulomas, así como infiltración de vasos linfáticos: Queilitis granulomatosa.

Se concluye con el diagnóstico de síndrome de Melkersson-Rosenthal o queilitis granulomatosa. La paciente ha evolucionado satisfactoriamente después del tratamiento con esteroides.

Comentario

En la bibliografía consultada encontramos casos similares donde no está presente la parálisis facial y puede también ser monosintomático. La paciente no refiere otros síntomas que nos haga pensar en otro síndrome asociado a la queilitis granulomatosa.

Referencias bibliográficas

1. Dutt SN, Mirza S, Irving RM, Donaldson I. Total decompression of facial Nerve for Melkersson-Rosenthal syndrome. J Laryngol Otol 2000; 114(11):870-3.
2. Masemann Sauerbrey C. Enfermedades cutáneas e infecciones venéreas. La Habana: Científico-Técnica; 1986. p. 105-6.
3. Gouttfried JA, Finkel TH, Hunter JV, Carpentieri DF, Finkel RS. Central nervous system Sjogren's syndrome in a child: case report and review of the literature. J Child Neurol 2001; 16(9):683-5.
4. Fujimura T, Aiba S, Suetake T, Tagami H. Erythematous swelling of the lip associated with sjogren's syndrome and mimicking cheilitis granulomatous. J Dermatol 2001; 28(1):47-9.
5. Ahmad I, Owens D. Granulomatous cheilitis and crohn's disease. Can J Gastroenterol 2001; 15(4):373-5.
6. Ridder GJ, Fradis M, Lohle E. Cheilitis granulomatosa miescher: treatment with clofazimine and review. Ann Otol Rhinol Laryngol 2001; 110(10):964-7.