



Síndrome de Melkersson-Rosenthal

Melkersson-Rosenthal syndrome.

Dina Gisela Romero-Martínez, Lourdes Olivia Vales-Hidalgo, Alfredo Vega-Alarcón, Marité Palma-Díaz, Josefina Alejandra Morales-Del Ángel, Johanna Miguelina Diplan

Resumen

ANTECEDENTES: El síndrome de Melkersson-Rosenthal es una enfermedad poco frecuente que afecta el sistema nervioso y la piel (enfermedad neuromucocutánea granulomatosa), de origen desconocido; se caracteriza por tres componentes principales: edema orofacial persistente o recurrente, parálisis facial periférica recurrente y lengua fisurada. La mayoría de los pacientes sólo tienen uno o dos de los síntomas.

OBJETIVO: Comunicar la experiencia de la Clínica de Nervio Facial del departamento de Neuro-Otología del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez respecto al síndrome de Melkersson-Rosenthal.

MATERIAL Y MÉTODO: Estudio retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de síndrome de Melkersson-Rosenthal, efectuado de 1983 a 2015. Se analizaron diferentes variables que permiten conocer el papel de esta enfermedad.

RESULTADOS: Se identificaron 40 pacientes con síndrome de Melkersson-Rosenthal, 27 mujeres y 13 hombres. Los 40 pacientes (100%) tuvieron parálisis facial recurrente. En promedio, la edad de inicio de los síntomas fue de 22.2 años y la ocurrencia de parálisis facial por paciente fue de 3.3, con predominio del lado izquierdo. Actualmente 50% de los pacientes tienen función facial completa (escala de House-Brackmann I) y 47.5% tienen escala House Brackmann II; 35% tuvo la tríada completa y 65% la forma oligosintomática.

CONCLUSIONES: el síndrome de Melkersson-Rosenthal es una enfermedad en la que predomina la forma oligosintomática. En pacientes con parálisis facial recurrente, es obligatorio investigar acerca de edema orofacial y lengua fisurada.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Melkersson-Rosenthal; parálisis facial; edema.

Abstract

BACKGROUND: Melkersson-Rosenthal syndrome is a rare disease that affects the nervous system and skin (granulomatous neuromucocutaneous disease), its etiology is unknown. Melkersson-Rosenthal syndrome may be characterized by three main features: recurrent facial nerve palsy, episodes of swelling of the face and lips, and fissuring of the tongue. The majority of people with Melkersson-Rosenthal syndrome only have one or two of these features.

OBJECTIVE: To introduce the experience in the Facial Nerve department of Neurology and Neurosurgery National Institute Manuel Velasco Suarez, Mexico City, about Melkersson-Rosenthal syndrome.

MATERIAL AND METHOD: A retrospective study of patients with Melkersson-Rosenthal syndrome was done between 1983-2015. We analyzed different features that let us know the role of this disease.

RESULTS: We identified 40 patients with Melkersson-Rosenthal syndrome, 27 were females and 13 were males; 100% of patients presented with recurrent facial nerve palsy. The onset of the disease was an average of 22.2 years old. The average number of facial nerve palsy was 3.3 per patient, with predominance of the left side. At this moment, 50% with intact facial function (House-Brackmann score I), 47.5% with House-Brackmann score II; 35% of patients presented full triad and 65% the oligosymptomatic form.

CONCLUSION: The oligosymptomatic form is predominant in Melkersson-Rosenthal syndrome. In patients with recurrent facial nerve palsy is mandatory to investigate episodes of swelling of the face and lips, and fissuring of the tongue.

KEYWORDS: Melkersson-Rosenthal syndrome; Facial nerve palsy; Swelling.

Clínica de Nervio Facial, Departamento de Neuro-Otología, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez, Ciudad de México.

Recibido: 17 de enero 2019

Aceptado: 3 de abril 2019

Correspondencia

Dina Gisela Romero Martínez
dinaromart@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Romero-Martínez DG, Vales-Hidalgo LO, Vega-Alarcón A, Palma-Díaz M y col. Síndrome de Melkersson-Rosenthal. An Orl Mex. 2019 abril-junio;64(2):52-60.



ANTECEDENTES

El síndrome de Melkersson-Rosenthal es una enfermedad neuromucocutánea granulomatosa, de causa desconocida, caracterizada por edema orofacial persistente o recurrente, parálisis facial periférica recurrente y lengua fisurada.¹ Ernest Gustaf Melkersson en 1928 describió la asociación de edema orofacial con parálisis facial recurrente. Curt Rosenthal agregó la lengua fisurada como característica adicional en 1931.¹⁻³ La tríada completa se observa en una minoría de pacientes; cuando se observan sólo dos síntomas se le llama forma oligosintomática.⁴ Hay algunos autores que consideran a la queilitis granulomatosa un edema orofacial, como la forma monosintomática, también llamada síndrome de Meischer.⁵ El edema se atribuye a disrupción vascular y linfática por los granulomas. El labio superior es la zona más afectada, con incremento de su tamaño dos o tres veces. En 25% de los casos el edema inicial no desaparece.¹

La parálisis facial es indistinguible de la clásica parálisis de Bell, pero la parálisis facial en el síndrome de Melkersson-Rosenthal tiene mayor predilección hereditaria y tendencia a la recurrencia comparada con la parálisis de Bell, de acuerdo con reportes previos, el antecedente familiar es positivo en 29.4% de los pacientes con síndrome de Melkersson-Rosenthal, comparado con 4% de los pacientes con parálisis de Bell.⁶ También se ha reportado neuropatía craneal múltiple.⁷

La incidencia del síndrome de Melkersson-Rosenthal se desconoce debido a que es una enfermedad subdiagnosticada, pero se estima en 0.36 por cada 100,000 por año, mientras que la incidencia de la parálisis de Bell es de 20-30 por cada 100,000 por año.⁸ El síndrome es más común en Europa que en América y ocurre con más frecuencia en mujeres que en hombres según la mayoría de los autores.⁹

Las características histopatológicas del síndrome de Melkersson-Rosenthal son linfoedema, granulomas de células epitelioides no caseificantes, células gigantes multinucleadas tipo Langhans, infiltración inflamatoria mononuclear perivascular y fibrosis. La identificación de estas características es difícil, pero su ausencia no excluye el diagnóstico.^{1,5}

La causa del síndrome de Melkersson-Rosenthal se desconoce, se ha relacionado con infección por herpes virus. Se cree en la posible susceptibilidad a infección por virus del herpes simple tipo 1 (VHS-1) por una mutación autosómica recesiva que conlleva a la deficiencia de la proteína UNC-93B. Esta deficiencia disfunciona la respuesta antiviral al VHS-1, pero no afecta la inmunidad frente a otros patógenos.^{5,10}

El síndrome de Melkersson-Rosenthal se ha vinculado con otras enfermedades, que incluyen sarcoidosis, enfermedades autoinmunitarias y enfermedad de Crohn.⁷

El diagnóstico del síndrome de Melkersson-Rosenthal es predominantemente clínico, pueden realizarse estudios complementarios con PCR para corroborar la existencia de VHS-1, biopsias de la región afectada por el edema, resonancia magnética para demostrar realce del medio de contraste en el nervio facial afectado o electromiografía para valorar el pronóstico de la movilidad facial. Sin embargo, aun en ausencia de estudios y con sólo la existencia de los síntomas se establece el diagnóstico.

En el síndrome de Melkersson-Rosenthal, los síntomas pueden remitir espontáneamente sin tratamiento en las fases tempranas; sin embargo, a través del tiempo y con las múltiples recurrencias, los síntomas pueden dejar secuelas permanentes.⁷ A la fecha, la mayoría de los autores concuerdan en la administración de esteroides sistémicos para el tratamiento de la

parálisis facial, así como de esteroides locales en el tratamiento del edema orofacial. En casos especiales se ha descrito la descompresión del nervio facial mediante cirugía, como en pacientes con escasa respuesta al tratamiento médico o pacientes con electromiografía con degeneración nerviosa > 95%. Sin embargo, en los casos reportados de descompresión facial no hubo grupo control para demostrar su efectividad.

El objetivo de este estudio es comunicar la experiencia de pacientes con síndrome de Melkersson-Rosenthal de la Clínica de Nervio Facial del departamento de Neuro-Otología del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez.

MATERIAL Y MÉTODO

Estudio en el que se realizó la búsqueda de pacientes con diagnóstico de síndrome de Melkersson-Rosenthal en la base de datos de la clínica de Nervio Facial del Departamento de Neuro-Otología del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez, desde 1983 hasta diciembre de 2015.

Se analizaron las siguientes variables: edad, sexo, número de episodios de parálisis facial, lateralidad, edades de manifestación, antecedente familiar, clasificación con la escala de House-Brackmann del estado actual, existencia de lengua fisurada, edema orofacial, PCR de virus del herpes simple tipo 1, hipoacusia, acúfeno, mareo, sincinesias, comorbilidades y si tuvieron inicio temprano de terapia esteroidea.

RESULTADOS

Se identificaron a 40 pacientes con síndrome de Melkersson-Rosenthal en el periodo de estudio (**Cuadro 1**); 27 (67.5%) eran mujeres y

13 (32.5%) hombres. Los 40 pacientes (100%) tuvieron parálisis facial recurrente; 14 tuvieron la tríada completa (35%) y 26 la forma oligosintomática de la enfermedad (65%); de éstos, 8 pacientes tuvieron edema orofacial y 17 pacientes lengua fisurada (**Figura 1**) En promedio, la edad de inicio de los síntomas fue de 22.2 años; un paciente (2.5%) tuvo parálisis bilateral en una de las ocurrencias. El promedio de ocurrencias de parálisis facial por paciente fue de 3.3, con predominio del lado izquierdo con 67 (51%) ocurrencias, 66 (49%) del lado derecho y una (0.7%) bilateral. El paciente con más ocurrencias tuvo tres del lado izquierdo y tres del lado derecho, a este paciente se le practicó descompresión facial derecha además de la terapia esteroidea, todos los demás sólo recibieron terapia esteroidea sistémica, en 19 casos (47.5%) ésta no tuvo inicio temprano y 21 pacientes (52.2%) sí. En la actualidad 20 pacientes (50%) tienen función facial completa (escala de House-Brackmann I), 19 (47.5%) tienen escala House-Brackmann II y un paciente (2.5%) tiene función facial House-Brackmann IV, este último paciente tuvo, además, parálisis de NC VI izquierdo. Quince pacientes (37.5%) tienen sincinesias. Se realizó PCR para identificar herpes virus a 7 pacientes, 4 fueron positivos a virus del herpes simple tipo 1 y uno de ellos también fue positivo a virus de Epstein-Barr, un paciente fue positivo a virus de varicela zoster (**Cuadro 2**).

Seis pacientes (15%) tuvieron acúfeno como síntoma acompañante; sin embargo, sólo dos de ellos no padecían ninguna enfermedad otológica de base. Sólo 2 pacientes (5%) tuvieron diabetes mellitus tipo 2, otro paciente VIH y sífilis, un paciente psoriasis e hipoacusia súbita, un paciente otosclerosis, un paciente trauma acústico, un paciente esclerosis múltiple y otro paciente hidrops endolinfático. Veinticinco pacientes (62.5%) tuvieron antecedente familiar de parálisis facial recurrente.



Cuadro 1. Concentrado de pacientes con síndrome de Melkersson-Rosenthal (continúa en la siguiente página)

Paciente	E/G	PF-Lat-E	Tx T	HB	Snq	LF	EO	PCR	Otros	Comorbilidades	Antecedente familiar
1	25/Fem	D: 5, 7 I: 17	No	II	No	No	Sí	VHS-1	No	No	No
2	45/Masc	D: 50 I: 48	Sí	I	Sí	Sí	Sí	Neg.	Acúfeno, hipoacusia	Hidrops endolinfático	Hermana, madre
3	54/Fem	D: 16, 53, 54 I: -	No	II	Sí	Sí	Sí	Neg.	Acúfeno, hipoacusia	Psoriasis, hipoacusia súbita izq.	No
4	25/Masc	D: 13 I: 11, 12	Sí	I	No	Sí	Sí	EBV VHS-1	No	No	2 hermanos
5	28/Masc	D: 21 I: 9, 12	No	I	Sí	Sí	No	VHS-1	No	No	No
6	24/Fem	D: - I: 10, 19	Sí	I	No	Sí	No	VHS-1	No	No	No
7	46/Fem	D: 9, 11, 19 I: 36, 38, 44	No	II	Sí	Sí	Sí	Neg.	Acúfeno	No	Tío, primo
8	61/Fem	D: 52 I: 13, 50	Sí	II	No	Sí	Sí	VVZ	Acúfeno	Otosclerosis derecha	Mamá
9	42/Fem	D: 39 I: 34	Sí	I	No	Sí	Sí	Neg.	Acúfeno	No	Mamá, hermana
10	19/Masc	B: 16 I: 12, 13, 14, 19	No	II	No	Sí	Sí	Neg.	No	No	No
11	47/Masc	D: 48 I: 46	Sí	I	No	No	Sí	Neg.	No	VIH Sífilis	5 hermanos
12	74/Fem	D: 63 I: 64, 67	No	II	No	Sí	No	Neg.	No	Diabetes mellitus 2	No
13	65/Fem	D: I: 25, 38, 65	Sí	I	No	No	Sí	Neg.	No	No	No
14	54/Masc	D: 38,39,40,41 I: 44	No	II	Sí	Sí	Sí	-	Hipoacusia, acúfeno	Trauma acústico	5 hermanos
15	59/Fem	D: 52 I: 13, 50	No	II	Sí	Sí	Sí	-	No	No	Mamá, 1 tía
16	40/Fem	D: 11, 13, 14, 27, 29 I: -	No	II	Sí	Sí	Sí	-	No	No	1 hermano
17	41/Fem	D: 28 I: 31	Sí	I	No	Sí	No	-	No	No	Mamá, 1 tía
18	43/Fem	D: 22 I: 29	No	I	No	Sí	No	-	No	No	2 hermanos
19	26/Masc	D: 9, 13, 16 I: 5	No	II	No	Sí	No	-	No	No	No
20	31/Fem	D: 15, 19 I: 5, 6, 12, 14	Sí	I	No	Sí	No	-	No	No	No
21	28/Fem	D: 11, 14 I: 18	No	I	No	Sí	Sí	-	No	No	Papá, 2 tíos
22	42/Fem	D: 25 I: 27, 29, 32	No	I	No	No	Sí	-	No	No	No

Cuadro 1. Concentrado de pacientes con síndrome de Melkersson-Rosenthal (continuación)

Paciente	E/G	PF-Lat-E	Tx T	HB	Snq	LF	EO	PCR	Otros	Comorbilidades	Antecedente familiar
23	44/Fem	D: 44 I: 42	Sí	II	Sí	Sí	No	-	No	No	
24	67/Fem	D: 1, 13, 40 I: 16, 21	No	II	No	Sí	No	-	Otosclerosis bilateral	No	2 hermanos
25	35/Fem	D: 15, 19 I: 29, 34	Sí	I	Sí	Sí	No	-	No	No	Madre, 1 tía
26	41/Masc	D: 19, 22, 30, 36, 41 I: 28	Sí	II	Sí	Sí	No	-	No	No	Abuela, prima
27	57/Masc	I: 50, 55	Sí	I	No	Sí	No	-	Hipoacusia izq	DM2	No
28	19/Masc	D: 15 I: 12, 14	Sí	II	Sí	Sí	No	-	No	No	No
29	24/Masc	D: 23 I: 23	No	IV	No	No	Sí	-	Parálisis NC IV	No	No
30	18/Fem	D: 15, 17	No	II	No	No	Sí	-	No	No	No
31	41/Fem	D: 34 I: 40	Sí	I	No	No	Sí	-	No	No	2 tías
32	27/Fem	I: 26, 27	No	I	No	Sí	Sí	-	No	No	1 prima
33	41/Masc	D: 11, 15, 19, 23, 29 36, 40	No	II	Sí	Sí	Sí	-	No	No	No
34	44/Fem	D: 25, 28, 36 I: 44	No	II	Sí	No	Sí	-	No	No	2 hermanas, madre
35	24/Fem	I: 15, 22, 24	No	II	Sí	Sí	No	-	No	Esclerosis múltiple	Abuela materna, tía
36	52/Fem	D: 23 I: 6, 14, 36	Sí	I	No	Sí	No	-	No	No	Tía
37	55/Fem	I: 52, 53	No	II	Sí	Sí	Sí	-	No	No	Madre
38	30/Fem	I: 20, 30	Sí	I	No	No	Sí	-	No	No	Madre, abuela, 2 tíos
39	25/Fem	D: 20, 21	Sí	I	No	Sí	No	-	No	No	Madre MR
40	51/Masc	D: 45 I: 37, 45, 48, 51	Sí	I	No	Sí	No	-	No	No	padre

E/G: edad/género; PF: parálisis facial; Lat: lateralidad; Tx T: tratamiento temprano; HB: escala de House-Brackmann; MR: síndrome de Melkersson-Rosenthal; Snq: sincinesias; LF: lengua fisurada; EO: edema orofacial; D: derecho; I: izquierdo.

DISCUSIÓN

El síndrome de Melkersson-Rosenthal es una afección rara, con causa controvertida. Se han propuesto varias teorías y mecanismos acerca de su génesis, el herpes virus es uno de los factores

propuestos.⁵ En nuestra serie tuvimos cuatro pacientes positivos al virus del herpes simple tipo 1, uno de ellos, a su vez, fue positivo a virus de Epstein-Barr y otro paciente positivo a virus de varicela zoster. Veinticinco pacientes (65%) tuvieron antecedente familiar de parálisis facial,



Figura 1. Pacientes con síndrome de Melkersson-Rosenthal con lengua fisurada.

según la bibliografía, 31.3% de los pacientes con síndrome de Melkersson-Rosenthal tienen antecedente familiar de parálisis facial, a diferencia de sólo 6.5% de los pacientes con parálisis de Bell recurrente. Dos pacientes tenían una enfermedad inmunológica concomitante. Estos datos soportan el papel genético, infeccioso e inmunológico de esta enfermedad.¹¹⁻¹³

Aunque el síndrome de Melkersson-Rosenthal puede afectar todos los grupos de edad, se manifiesta con mayor frecuencia en la segunda y tercera décadas de la vida. La edad promedio de

inicio en nuestro estudio fue de 22.2 años, lo que está cercano a lo reportado en la bibliografía.¹⁴

En cuanto al predominio de género existe controversia, algunos autores soportan que es más común en mujeres, mientras otros piensan que los hombres llegan a padecer síndrome de Melkersson-Rosenthal con mayor frecuencia.⁹ En nuestro estudio hubo mayor afección en el sexo femenino con relación 2:1.

Es muy raro que ocurra la tríada completa. Se reporta en la bibliografía que la incidencia de la

Cuadro 2. Pacientes con estudios de PCR para determinación de herpes virus

Núm.*	Virus de varicela zoster	Virus del herpes simple tipo 1	Virus del herpes simple tipo 2	Virus de Epstein-Barr
9	+	-	-	-
3	+	+	-	-
7	-	-	-	-
4	-	+	-	+
5	-	+	-	-
1	-	+	-	-
6	-	+	-	-

* Número de paciente de acuerdo con el **Cuadro 1.**

tríada completa al momento de la manifestación es de 8 a 18%, lo que hace que el diagnóstico sea aún más difícil.¹⁵ De los 40 pacientes incluidos en el estudio 14 tuvieron la tríada completa, lo que corresponde a 35%, esto nos hace pensar en la gran cantidad de pacientes subdiagnosticados y en la importancia de indagar en el antecedente de edema orofacial y lengua fisurada en pacientes con parálisis facial recurrente (**Figura 2**).

La lengua fisurada es una malformación del desarrollo y está presente en 0.5-5% de la población general y en 30-80% de los pacientes con síndrome de Melkersson-Rosenthal.¹⁶ En este estudio 77.5% tenía lengua fisurada (**Figura 1**). La bibliografía revela que el edema orofacial es el hallazgo más común en el síndrome de Melkersson-Rosenthal, el labio superior es el área más afectada. La mayoría de los autores sugieren que el edema facial es el síntoma requerido para establecer el diagnóstico; sin embargo, no es indispensable en presencia de parálisis facial recurrente y lengua fisurada.^{4,17} En nuestra serie de casos se manifestó edema orofacial en 22 pacientes (55%). Los 18 pacientes que no tenían edema facial sí mostraron lengua fisurada, así como los 9 pacientes que no tenían

lengua fisurada tuvieron edema orofacial, que representa el diagnóstico de la forma oligosintomática de síndrome de Melkersson-Rosenthal (**Figuras 3 y 4**).

La mayoría de los pacientes tuvieron parálisis facial alternante (no simultánea). Sólo tuvimos un paciente con parálisis bilateral simultánea,

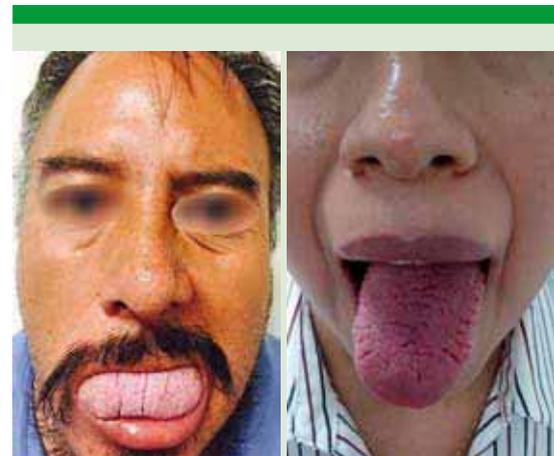


Figura 3. Paciente con síndrome de Melkersson-Rosenthal con lengua fisurada y afección facial.



Figura 2. Paciente con escala de House-Brackmann II junto a su madre con lengua fisurada.



Figura 4. Paciente con síndrome de Melkersson-Rosenthal con edema orofacial.



lo que se correlaciona con lo reportado en la mayor parte de los estudios.⁵

En cuanto a los síntomas relacionados, el acúfeno y la hipoacusia fueron los más frecuentes; sin embargo, no pueden atribuirse al síndrome de Melkersson-Rosenthal porque la mayoría de los pacientes tenían afecciones otológicas concomitantes.

No existe un estudio específico para establecer el diagnóstico del síndrome de Melkersson-Rosenthal, por tanto, se establece clínicamente. Consideramos importante la toma de biopsia en presencia de edema orofacial, así como el estudio mediante PCR para asociación con virus del herpes simple tipo 1 en pacientes con sospecha clínica en episodio agudo de parálisis facial. En nuestra clínica de Nervio Facial, se envían a los pacientes al servicio de Genética como parte del protocolo diagnóstico.

Las opciones de tratamiento son otro punto controvertido. Debe iniciarse terapia esteroidea sistémica de forma temprana a dosis de 1 mg/kg/día y reducción; sin embargo, la descompresión facial está indicada en casos de parálisis facial persistente a pesar del tratamiento médico con degeneración de más de 95% de fibras motoras.^{18,19} En un paciente se hizo la descompresión facial con excelentes resultados, actualmente con escala HB II, los demás pacientes fueron tratados con terapia médica y rehabilitación. Los resultados al momento de la realización del estudio son aceptables, 20 pacientes (50%) con HB I, 19 (47.5%) pacientes con HB II y un paciente con HB IV bilateral, este último paciente, además, tuvo neuropatía de NC VI. De los 15 pacientes con sincinesias, 11 correspondían a pacientes con función facial HB II. Para el tratamiento del edema orofacial está descrita la infiltración local de triamcinolona en agudo (**Figura 5**). Debido a la cronicidad del edema orofacial las zonas afectadas se vuelven induradas y con poca respuesta



Figura 5. Paciente con síndrome de Melkersson-Rosenthal y edema orofacial antes (A) y después (B) del tratamiento con triamcinolona local.

al esteroide local, en estos casos, está descrita la resección submucosa.

CONCLUSIONES

El síndrome de Melkersson-Rosenthal es una enfermedad de patogénesis desconocida, en la que predomina la forma oligosintomática. Cuando se traten pacientes con parálisis facial recurrente, es obligatorio investigar acerca de edema orofacial y lengua fisurada. El diagnóstico es clínico y la evidencia histológica no es indispensable para

establecerlo. El tratamiento inicial es la terapia esteroidea sistémica. Debido a la evolución crónica del síndrome de Melkersson-Rosenthal su manejo debe mejorar con el diagnóstico temprano y el tratamiento efectivo.

REFERENCIAS

- Rivera-Serrano CM, Man LX, Klein S, Schaitkin BM. Melkersson-Rosenthal syndrome: A facial nerve center perspective. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2014 Aug;67(8):1050-1054.
- Vistnes LM, Kernahan DA. The Melkersson-Rosenthal syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1971 Aug;48(2):126-32.
- Kaminagakura E, Jorge Jr J. Melkersson Rosenthal syndrome: a histopathologic mystery and dermatologic challenge. *J Cutan Pathol* 2009;38(2):241-5.
- Bagis OO, Karatayli OS, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome revisited as a misdiagnosed disease. *Am J Otolaryngol* 2009;30:33-37.
- Kanerva M, Moilanen K, Virolainen S, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;138(2):246-251.
- Sun B, Shou C, Han Z. Facial palsy in Melkersson-Rosenthal syndrome and Bell's palsy: Familial history and recurrence tendency. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2015 Feb;124(2):107-109.
- Elias KM, Mateen JF, Catherine R, Weiler RC. The Melkersson-Rosenthal: a retrospective study of biopsied cases. *J Neurol* 2013;260:138-143.
- Wang JK, Li P, Jin X, Xu Y, Zhang X. Outcomes of recurrent facial palsy in Melkersson Rosenthal Syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2015 Mar;124(3):232-234.
- Liu R, Yu S. Melkersson-Rosenthal syndrome: a review of seven patients. *J Clin Neurosci* 2013:993-95.
- Casrouge A, Zhang SY, Eidenschenk C, et al. Herpes simplex virus encephalitis in human UNC-93B deficiency. *Science* 2006 Oct;314:308-12.
- Cabrera-Gómez JA, Echazabal-Santana N, Real-González Y, et al. Hereditary Melkersson Rosenthal syndrome and multiple sclerosis. *Mult Scler* 2005;11:364-6.
- Babu K, Gundannavar PV, Satish V, et al. Melkersson Rosenthal syndrome in a patient with tubercular panuveitis. *Indian J Ophthalmol* 2010;58:78-80.
- De Maria A, Zolezzi A, Passalacqua G, et al. Melkersson Rosenthal syndrome associated with parvovirus B19 viraemia and haemaphagocytic lymphohistiocytosis. *Clin Exp Dermatol* 2009;34:623-5.
- Dodi I, Verri R, Brevi B, et al. A monosymptomatic Melkersson-Rosenthal syndrome in an 8-year old boy. *Acta Biomed* 2006;77:20-3.
- Gerressen M, Ghassemi A, Stockbrink G, Riediger D, Zedeh MD. Melkersson-Rosenthal syndrome: case report of a 30-year misdiagnosis. *J Oral Maxillofac Surg* 2005 Jul;63(7):1035-9.
- Shapiro M, Peters S, Spinelli HM. Melkersson-Rosenthal syndrome in the periocular area: a review of the literature an case report. *Ann Plast Surg* 2003 Jun;50(6):644-8.
- Levenson MJ, Ingerman M, Grimes C, Anand KV. Melkersson-Rosenthal syndrome. *Arch Otolaryngol* 1984 Aug;110(8):540-2.
- Graham MD, Kartush JM. Total facial nerve decompression for recurrent facial paralysis: an update. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;101(4):442-4.
- Graham MD, Kemink JL. Total facial nerve decompression in recurrent facial paralysis and the Melkersson-Rosenthal syndrome: a preliminary report. *Am J Otol* 1986;7(1):34-7.