

# Síndrome de Melkersson-Rosenthal. Presentación de dos casos pediátricos

## *Melkersson Rosenthal syndrome. Report of two pediatric cases*

Dr. Lucas Bordino<sup>a</sup>, Dra. Mariana L. Juchli<sup>b</sup>, Dr. Marcelo Fernández<sup>c</sup>, Dra. María de los Ángeles Fitz Maurice<sup>b</sup>, Dra. Andrea Martins<sup>a</sup>, Dra. Zaida E. Ramírez<sup>b</sup> y Dra. Roxana Spini<sup>a</sup>

### RESUMEN

El síndrome de Melkersson-Rosenthal es una enfermedad muy poco frecuente en el paciente adulto y excepcional en la niñez y la adolescencia. El reciente trabajo publicado por G. Kayabasoglu et al., afirma que solo 30 pacientes se han descrito en la literatura internacional en edad pediátrica.

Es de etiología desconocida, de curso crónico y progresivo, con compromiso neuromucocutáneo que afecta la innervación orofacial con infiltración granulomatosa no caseificante. Clínicamente, se caracteriza por una tríada diagnóstica: edema recurrente de labios y/o cara, parálisis facial periférica aguda recurrente y alternante, y lengua escrotal o geográfica. Existen presentaciones oligosintomáticas y monosintomáticas.

Se describen dos pacientes de 7 y 11 años de edad, con presentación completa en un caso y oligosintomática en el otro. Consideramos tener en cuenta esta enfermedad infrecuente como diagnóstico diferencial ante la presencia de parálisis facial periférica aguda recurrente y/o edema de hemicara o labios por su comportamiento evolutivo.

**Palabras clave:** síndrome de Melkersson-Rosenthal, parálisis facial, recurrencia, lengua geográfica.

### ABSTRACT

Melkersson Rosenthal syndrome is a very infrequent disease of unknown etiology, chronic and progressive course, with neurocutaneous disease that affects the orofacial innervation and mucocutaneous tissues with non-caseating granulomatous infiltration. Clinically, it is characterized by the diagnostic triad: recurrent edema of lips and/or face; recurrent and alternating acute peripheral facial paralysis and scrotal or geographic tongue. The condition generally presents as oligosymptomatic or monosymptomatic form.

Two patients are presented with completed triad and oligosymptomatic form.

This recent review published by G. Kayabasoglu et al. states that only 30 patients have been described in the international literature in childhood. So we consider this disease in the differential diagnosis in the presence of acute peripheral facial paralysis and/or lips or facial edema.

**Key words:** Melkersson-Rosenthal syndrome, facial paralysis, recurrence, geographic tongue.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2016.e224>

### INTRODUCCIÓN

Este síndrome fue descrito, en 1849, por Hubschmann y, en 1901, por Rossolino. En 1928, Melkersson reportó un caso de parálisis facial asociada a edema de labios. En 1931, Rosenthal agregó, como característica adicional, la lengua con fisuras y resaltó el rol de los factores genéticos. En 1949, Luscher reunió estos signos y denominó el síndrome como sus dos autores.<sup>1</sup>

El síndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR) es una enfermedad infrecuente de etiología desconocida, de curso crónico y progresivo, con compromiso neuromucocutáneo que afecta la innervación orofacial.<sup>2</sup> Es más común en mujeres y se manifiesta con mayor incidencia en la segunda década de la vida, sin predilección racial ni étnica.<sup>2-4</sup>

Clínicamente, se caracteriza por la tríada que comprende edema de labios y/o cara con parálisis facial periférica aguda (PFPA) recurrentes y alternantes, y lengua escrotal o geográfica.<sup>2,3,5</sup> Existen formas oligosintomáticas o monosintomáticas, en las que se presentan dos o un signo de la tríada, respectivamente.

El diagnóstico es clínico cuando se presenta en forma completa.

Se describen dos pacientes de 7 y 11 años de edad, con presentación completa en un caso y oligosintomática en el otro.

### Caso clínico 1

Paciente de 7 años de edad, de sexo masculino, que consultó por PFPA izquierda grado V de la clasificación de House Brackmann de 24 h de evolución (*Figura 1*), asociada a lengua geográfica con surco medio lingual profundo (*Figura 2*), seguido de edema de hemicara y labio homolateral, sin dolor ni otros síntomas acompañantes. El resto del examen físico no presentaba particularidades.

a. Residencia de Otorrinolaringología Infantil.

b. División de Otorrinolaringología.

c. Servicio de Odontología.

Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.  
Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

Correspondencia:

Dr. Lucas Bordino, lucasbordino2012@gmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 3-7-2015

Aceptado: 11-1-2016

Refería, como único antecedente personal, haber padecido un cuadro clínico similar, del lado contralateral, 3 meses antes de la consulta, con resolución completa. Negó antecedentes familiares de importancia.

### Caso clínico 2

Paciente de 11 años de edad, de sexo femenino, que se presentó a la consulta con PFFA izquierda grado IV de la clasificación de House Brackmann, asociada a síndrome febril de 3 días de evolución. Al momento del examen físico, se constató la presencia de lengua geográfica. El resto del examen físico no presentaba particularidades. Refería, como único antecedente personal, haber padecido PFFA contralateral, de 15 días de evolución con recuperación *ad integrum*, 2 años atrás. Negó antecedentes familiares de importancia.

En los dos casos, ante la sospecha de SMR y la necesidad de obtener un diagnóstico diferencial de otras etiologías, se solicitaron estudios de orina completa, hemograma, hepatograma, glucemia, uremia y dosaje de IgE, dentro de los límites normales; las serologías IgM e IgG para virus del herpes simple I y II, varicela zóster, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus fueron negativas. Prueba para virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), negativa, y derivado proteico purificado (*purified protein derivative*; PPD, por sus siglas en inglés), no reactiva.

Se administró, por vía oral, 0,1 mg/kg/día de betametasona en dosis decrecientes durante 10 días, vitaminas del complejo B y, en forma empírica, 80 mg/kg/día de aciclovir durante 7 días. Se indicaron lágrimas artificiales, oclusión palpebral y rehabilitación kinésica.

Se interconsultó al Servicio de Oftalmología, que informó fondo de ojo normal, y al Servicio de Neurología, con examen dentro de los parámetros normales. Así, se descartaron causas infecciosas y sistémicas y se arribó al diagnóstico de SMR.

El edema facial presente en el caso 1 se resolvió en el transcurso de la semana de control. Ambos pacientes tuvieron recuperación completa de la parálisis facial a los 7 días y a los 12 días, respectivamente.

Ante la evolución clínica favorable de ambos pacientes, no se consideró necesario realizar estudios por imágenes.

El seguimiento continúa hasta el día de la fecha en forma semestral o según demanda ante la aparición de nuevos síntomas, y no se registraron recurrencias en el lapso de un año en el primer caso y de cinco años en el segundo. Se han indicado a los padres las pautas de seguimiento a largo plazo por el carácter evolutivo de la enfermedad.

### DISCUSIÓN

El SMR es inusual en niños. Su manifestación tiene un pico de incidencia entre la segunda y la tercera década de la vida.<sup>5,6</sup>

FIGURA 1. Parálisis facial izquierda. A: Signo de Bell. B: Asimetría labial



FIGURA 2. Lengua geográfica con surco lingual profundo



En dos trabajos recientemente publicados,<sup>5,7</sup> se han descrito 30 casos en edad pediátrica en la literatura internacional. En el primero y en el segundo, se describe un seguimiento de pacientes con parálisis de Bell, en los que, durante su evolución, se constató que 5 de 49 niños sufrían SMR.

En Argentina, encontramos dos publicaciones que reportaban dos pacientes adultos con diagnóstico de SMR.<sup>3,4</sup>

Algunos autores describen igual afectación en ambos sexos; otros registraron mayor frecuencia en la mujer en relación de 3:1.<sup>2,6</sup>

El origen de la enfermedad es desconocido. Actualmente, tienen vigencia las teorías que vinculan el SMR con causas infecciosas por herpes simple tipo I y II, micobacterias, toxoplasma, espiroquetas<sup>2</sup> y *Mycobacterium tuberculosis*; inmunológicas, desencadenado por alergia o intolerancia a alimentos; y genéticas.<sup>6,8,9</sup>

Histológicamente, se describen tres tipos de reacción: 1. Granuloma tuberculoide; 2. Granuloma sarcoidal; 3. Infiltrado linfonodular plasmático. Los granulomas son, en ocasiones, idénticos a los de la enfermedad de Crohn y la sarcoidosis. Se han encontrado granulomas en las paredes de los vasos linfáticos<sup>2</sup> e infiltrado linfocitario perivascular, que afecta a los vasa vasorum y vasanervorum.<sup>10</sup>

El cuadro completo se manifiesta en el 25%-40% de los casos; las formas oligosintomáticas, monosintomáticas y secuenciales son las variantes más frecuentes de presentación,<sup>2,3,5,8</sup> que representan el 40% de los casos en el comienzo de la enfermedad.

La manifestación más común de la forma monosintomática es la queilitis granulomatosa de Miescher (QGM), que se caracteriza por macroquelia aguda, preferentemente del labio superior, no indurada e indolora al inicio. Dura de horas a días, con resolución completa en los episodios iniciales hasta hacerse finalmente persistente. El edema se va indurando y pueden aparecer grietas, ulceraciones y deformidad facial persistente y dolorosa.<sup>2,3,11,12</sup> La lengua geográfica o escrotal y el surco medio lingual profundo se presentan en el 50%-70% de los casos; es el signo menos específico, ya que se la observa frecuentemente en la población normal.<sup>6,11</sup> La glositis granulomatosa es poco conocida; evoluciona hacia la macroglosia permanente y compromete las funciones del habla, la deglución y ocasiona alteraciones sensoriales en la lengua.<sup>5</sup> Por último, la PFFA,

que, generalmente, es unilateral y alternante, se presenta en el 30%-32% de los pacientes; puede preceder al edema por meses o años, desarrollarse tardíamente, que es lo más común, o ser simultánea al edema. Con el tiempo, se hace permanente parcial o completa unilateral, que es lo más común, o bilateral y deja maloclusión palpebral y complicaciones oculares consecuentes, como la granulomatosis del párpado ipsilateral.<sup>13</sup>

Las recurrencias pueden presentarse en días, semanas o años del cuadro clínico inicial.<sup>2,12</sup> Pueden acompañarse de fiebre y síntomas generales leves.<sup>2</sup>

En el 50% de los pacientes, se hallan adenopatías regionales y, en algunos, adenopatías generalizadas. Pueden afectar otros nervios craneanos y dar síntomas neurológicos, como migrañas, neuritis, meningitis y polineuropatías periféricas.<sup>2,3,10,12</sup>

El diagnóstico se realiza sobre las características clínicas y la exclusión de enfermedades sistémicas. En los casos mono- u oligosintomáticos que generen dudas, se debe realizar una biopsia de la región afectada para la confirmación anatomopatológica.<sup>2,5,12</sup> En el diagnóstico diferencial, se deben considerar el angioedema, granulomatosis orofacial (*Tabla 1*) y las patologías que desarrollan lesiones granulomatosas, como la enfermedad de Crohn, la sarcoidosis, la tuberculosis y las micosis profundas.<sup>2-4,14</sup>

El SMR fue encontrado en pacientes con síndrome de Ehlers-Danlos, enfermedad de Crohn, rosácea y diabetes mellitus, respectivamente, los cuales son poco frecuentes de observar.<sup>2,9,14</sup>

Ambos pacientes presentados tuvieron los síntomas y antecedentes clínicos característicos del SMR, coincidentes con las manifestaciones publicadas en la población adulta. Basándose en la presentación y evolución clínica y en los resultados de los exámenes complementarios, se

TABLA 1. Diagnóstico diferencial con granulomatosis orofacial

	Síndrome de Melkersson-Rosenthal	Granulomatosis orofacial
Edema de labios	+	+
Mucosa oral en empedrado	-	+
Edema de mucosa	-	+
Úlceras orales	-	+
Parálisis facial periférica	+	-
Lengua escrotal	+	-

descartaron enfermedades sistémicas en ambos. La realización de la biopsia no fue considerada en el edema del primer paciente, ya que manifestó la tríada completa y su resolución completa y no generó duda diagnóstica en los sucesivos controles clínicos.

El objetivo del tratamiento por vía sistémica es disminuir la inflamación y paliar los síntomas. Primeramente, se utilizan los corticoides, con buenos resultados en la PFFA y el edema facial.<sup>6</sup> Los inmunomoduladores, como la hidroxiclороquina, metronidazol, eritromicina, dapsona y anticuerpos monoclonales, tuvieron resultados poco favorables.<sup>15</sup>

Pueden utilizarse corticoides intralesionales en la QGM.<sup>4</sup>

Se destacan el corto tiempo en que se resolvió en forma completa la PFFA en ambos pacientes (probablemente, esto se encuentre asociado a las primeras etapas de la enfermedad) y la rápida respuesta al tratamiento corticoideo.

## CONCLUSIÓN

El SMR representa un desafío en cuanto a su diagnóstico y tratamiento. Esta enfermedad suele ser subdiagnosticada, por lo que hay que sospechar siempre esta patología en pacientes que se presentan en forma mono- u oligosintomática. Dada su evolución crónica e irreversible, requiere un manejo diferencial por su seguimiento a largo plazo y sus recidivas. ■

## REFERENCIAS

1. Thiers BH, Miles DA, Roy S, Roger S. Trastornos que afectan la cavidad bucal. México: Interamericana; 1996. Págs.384-93.
2. Tuco Bautista S. Síndrome de Melkersson-Rosenthal. Reporte de un caso. *Folia Dermatol Peru* 2004;15(3):176-82.
3. Nicola L, Oria F, Trila C, Abeldaño A. Queilitis granulomatosa de Miescher. *Dermatol Argent* 2014;20(4):265-7.
4. Romano MF, Filice PA, Lauro MF, Peláez O, et al. Queilitis granulomatosa como parte del Síndrome de Melkersson Rosenthal. *Dermatol Argent* 2014;20(5):339-43.
5. Kayabasoglu G, Yimaz MS, Fuat Varli A, Guven M. Melkersson-Rosenthal Syndrome in pediatric age group. *Eur J Gen Med* 2015;12(1):78-81.
6. Ziem PE, Pfrommer C, Goerd S, Orfanos CE, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: a challenge in differential diagnosis and treatment. *Br J Dermatol* 2000;143(4):860-3.
7. Cosmelli Maturana R, Bravo Ahumada R, Cordova Jara L. Síndrome de Melkersson Rosenthal: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Cirug Oral Maxilofac* 2008;30(5):348-52.
8. Ruza Paz-Curbera E, Fernández Benítez M. Melkersson-Rosenthal syndrome in a diabetic boy. *Allergol Immunopathol (Madr)* 1998;26(6):291-3.
9. Darrouzet V, Houliat T, Lacher Fougere S, Bébéar JP. Parálisis faciales. *EMC Oto-rhino-laryngologie* 2002;20-260-A-10.
10. Camacho-Alonso F, Bermejo-Fenoll A, López-Jornet P. Queilitis granulomatosa de Miescher. Presentación de cinco casos. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2004;9(5):425-9.
11. Dodi I, Verri R, Brevi B, Bonetti L, et al. A monosymptomatic Melkersson-Rosenthal syndrome in an 8 years old boy. *Acta Biomed* 2006;77(1):20-3.
12. Goodhill V. Lesiones y heridas del VII par. En *El oído, enfermedades, sordera y vértigo*. Barcelona: Salvat; 1986. Pág.594.
13. Palafox D, Vidal L, Tello-López B. Síndrome de Melkersson-Rosenthal. *Piel (Barc)* 2013;28(9):558-60.
14. Cirpaciú D, Goanta CM, Cirpaciú MD. Recurrences of Bell's palsy. *J Med Life* 2014;7(Spec 3):68-77.
15. Simonsen AB, Deleuran M. Orofacial granulomatosis in children can be the initial manifestation of systemic disease: a presentation of two cases. *Dermatol Reports* 2014;6(1):5039.