

## SINDROME DE MELKERSON-ROSENTHAL INFORME DE UN CASO Y REVISION BIBLIOGRAFICA

**William Abramovits\*, Antonio Mogollón\*, Ileana Malagola\*  
y Jaime Fergie\*\***

*\* Unidad de Dermatología y Unidad de Neurociencias, Centro Médico Docente La Trinidad, Apartado 80474, Caracas. \*\* Hospital Universitario de Caracas, Universidad Central de Venezuela, Caracas, Venezuela.*

### RESUMEN

**Se describe el caso de un paciente masculino de 56 años de edad, con edema hemifacial tanto en labio superior como inferior, asociado a parálisis facial recurrente. Al agravarse su cuadro clínico se apreciaron hallazgos neurológicos sugestivos de un proceso desmielizante.**

### INTRODUCCION

En 1928 Melkerson describe la asociación de edema facial recurrente y parálisis facial. En 1930 Rosenthal al agregarle lengua plicata, conforma la tríada que caracteriza al síndrome. En la actualidad este síndrome es considerado una entidad nosológica individual cuyas características clínicas parecen resultar de alteraciones neurovasculares o neurológicas circunscritas ocurriendo en individuos probablemente con una predisposición genética.

Asociado a la tríada básica, se puede observar el compromiso segmentario del sistema nervioso central o periférico.

El motivo de este trabajo es presentar un paciente que ilustra esta infrecuente entidad a veces difícilmente diferenciable del edema angioneurótico.

## MATERIAL Y METODOS

### Descripción del caso

Paciente masculino de 56 años, referido a la Unidad de Dermatología del Centro Médico Docente La Trinidad por edema de una mejilla y de los labios, interpretados por su médico tratante como edema angioneurótico.

Al examen de ingreso se observa al paciente angustiado, emocionalmente lábil, con una parálisis periférica derecha, sialorrea, incoordinación para la marcha, debilidad de los miembros inferiores, urgencia miccional y parestesias en la cara anterior de ambos muslos. La mejilla derecha, ambos labios y la mitad de la lengua estaban edematizados, y como consecuencia, el paciente emitía ronquidos intermitentes y estaba incapacitado para hablar y tragar. La lengua presentaba además, una profunda fisura medial (Figs. 1, 2).

En 1964, a la edad de 42 años, el paciente sufrió un infarto del miocardio; en 1976 fué tratado en Houston con aneurisectomía y puentes aortocoronarios.

En 1969 el paciente sufrió un accidente cerebrovascular trombótico, involucrando la rama posterior de la arteria cerebral media derecha, que deja como secuelas hemianopsia homónima izquierda, hiperreflexia y Babinski del mismo lado.

A partir de 1978, el paciente presenta episodios frecuentes de edema hemifacial y labial, progresivamente mas intensos, interpretados por varios médicos como de tipo angioneurótico, los cuales respondían rápidamente a dosis parenterales de 4 a 8 mg de dexametasona. En ataques sucesivos se hizo aparente la necesidad de aumentar paulatinamente la dosis de esteroides para obtener la resolución del cuadro. El último episodio de edema respondió mínimamente a múltiples dosis de dexametasona, administradas durante las primeras 72 horas, por lo cual se suspendió su uso, continuando una paulatina mejoría, pero sin ocurrir la resolución completa del edema facial ni de la parálisis, aún a los tres meses.

Los siguientes exámenes de laboratorio fueron realizados: a) Hematología completa (realizados en el contador de células Clay-Adams<sup>1</sup>)

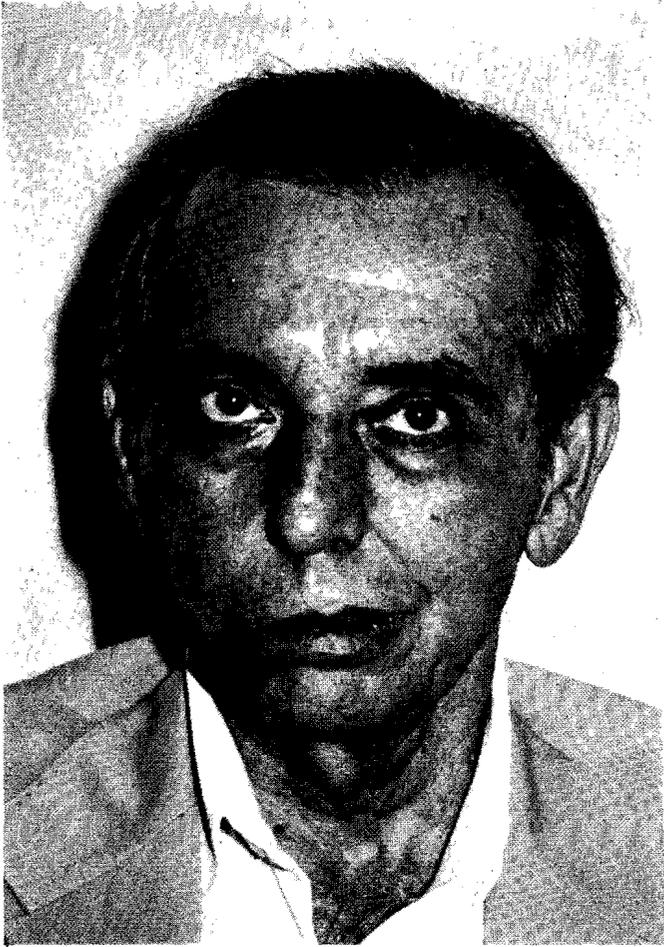


Fig. 1.— Edema y parálisis facial derechos.

b) Determinación de inmunoglobulinas (método de inmunodifusión radial (9, 15); c) VDRL; d) Anticuerpos antinucleares (Método de inmunofluorescencia con sustrato de hígado de rata); e) Inhibidor de la C<sub>1</sub>q esterasa (9).

## RESULTADOS

A) **Hematología completa.** Glóbulos rojos: 4.900.000 mm<sup>3</sup>; hemoglobina 14,4 g/dl; hematocrito 48%; leucocitos 9.413 mm<sup>3</sup>, con 81% de segmentados, 14% linfocitos y 5% monocitos; plaquetas 215.000 mm<sup>3</sup>.



**Fig. 2.— Fisura lingual y caída del labio superior derecho.**

**B) Determinación de inmunoglobulinas.** IgG: 940 mg/dl (VN:800-1801 mg/dl); IgM: 140 mg/dl (VN: 54-200 mg/dl); IgA: 420 mg/dl (VN: 113-653 mg/dl).

**C) VDRL.** Noreactivo.

**D) Anticuerpos antinucleares.** Negativo.

**E) Inhibidor de C<sub>1</sub>q esterasa.** 21,3 mg% (VN: 18-25 mg%)

El único parámetro de laboratorio que se encontró elevado fué la velocidad de sedimentación globular (V.S.G.), que se encontró en 19 mm (1a. hora) (VN: hombres: 0-9 mm) (Wintrobe).

## DISCUSION

Dado lo infrecuente de esta entidad, evidenciado por la escasez de trabajos publicados al respecto, así como por el hecho de que en su mayoría se trata de informes de casos individuales, se ha hecho muy difícil obtener conclusiones de su etiopatogenia o sobre los resultados de los distintos métodos terapéuticos.

Con respecto a su etiología, los siguientes factores han sido incriminados:

1) **Genética:** ya que la lengua escrotal puede estar presente en familiares infectados (3, 6, 8).

2) **Bacteriano:** la tuberculosis ha sido asociada en base de hallazgos de granuloma en tejidos afectados (10); además, infecciones dentarias, óticas o faríngeas, han sido asociadas al desencadenamiento de ataques de edema y parálisis (7).

3) **Viral:** algunos casos en que el edema fué precedido por ataques de herpes simple (1, 4), zóster (12), o gripe, han sido reportados.

4) **Neurológicos:** ya que algunos pacientes mejoraron con la descrompresión del nervio facial a nivel del ducto de Falopio (2).

5) **Inmunológico:** basado en múltiples hallazgos clínicos y patológicos, tales como similirades clínicas con el edema angioneurótico, presencia de granulomas, alteraciones de la inmunidad celular (5), y posible respuesta al uso de cortico esteroides.

Sin embargo, ninguna de estas hipótesis acerca de la etiología del Melkersson-Rosenthal, está fundamentada en series adecuadamente amplias de observaciones, por lo tanto, su valor es por ahora solamente especulativo.

En nuestro paciente aparte de la tríada clásica de edema y parálisis hemifacial recurrente, que luego se hicieron persistentes, y lengua plicata, llama la atención la profusión de hallazgos neurológicos sugestivos de un proceso desmielinizante.

Es de hacer notar que la parálisis facial periférica que acompaña a estos ataques, está ocurriendo en el lado opuesto al que se vería de ser debida a la oclusión de la arteria cerebral media derecha en su rama posterior, que precediera por 9 años a la enfermedad actual del paciente. Como una

observación discrepante a la de anteriores informes de disminución de la salivación (13), en nuestro paciente ocurrió una profusa sialorrea durante su mas reciente crisis.

Nuestra impresión desde el punto de vista terapéutico, es la de que si bien el uso de dexametasona parecía controlar los ataques más leves, su uso sin éxito en el más reciente y severo episodio sugiere que el beneficio era coincidental.

En conclusión en el paciente aquí presentado, el diagnóstico se basó en: 1) Tráda clásica descrita por Melkersson y Rosenthal. 2) En el descarte de otras posibles causas de edema facial, tales como: edema angio-neurótico de tipo alérgico o hereditario (debido a deficiencia de inhibidor de C1q esterasa), casos en los que el edema es transitorio y desaparece totalmente entre los ataques; el síndrome de Ascher, en el cual el engrosamiento labial y facial es causado por redundancia de tejido salivar, que está presente desde la infancia, y que además va acompañado de blefarocalasia. 3) Y en que el cuadro neurológico, sugestivo de un proceso desmielinizante, es similar al previamente descrito ocurriendo en esta entidad (14).

## ABSTRACT

**Melkersson-Rosenthal Syndrome. Report of one case and Bibliographic review.** Abramovits W., Mogollón A., Malagola I., Fergie J. (Unidad de Dermatología y Unidad de Neurociencias, Centro Médico Docente La Trinidad, Apartado 80474. Caracas y Hospital Universitario de Caracas, Universidad Central de Venezuela, Caracas-Venezuela). *Invest Clín* 24(2): 61-67, 1983. — A case of a 56 year old male patient with hemifacial oedema in the superior and inferior lip, associated to recurrent facial paralysis is described. As his clinical picture agravated neurologic findings were apparent suggestive of a demyelinated process.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1— BOWERS RE.: Melkersson's Syndrome. *Proc Roy Soc Med* 65: 1078-1080, 1972.
- 2— CANALE TJ, COX RH.: Decompression of the facial nerve in the Melkersson-Rosenthal Syndrome. *Arch Otolaryngol* (100) 5: 373-374, 1974.
- 3— CARR RD.: "Is the Melkersson-Rosenthal Syndrome hereditary?" *Arch Derm Syph* 71: 426-427, 1966.

- 4- DEGOS R.: Syndrome de Melkersson-Rosenthal et virus herpétique. Bull Soc Fran Derm Syph 71: 445-446, 1964.
  - 5- GUTIERREZ FUENTE JA., DIAZ RUBIO E., CALDEL MONSERRATE: Syndrome de Melkersson-Rosenthal. Aportación de un caso con estudios inmunológicos. Rev Clin Esp 146 (1-2): 69-72, 1977.
  - 6- HORNSTEIN OP.: Melkersson-Rosenthal Syndrome. A neuromucocutaneous disease of complex origin. Curr Probl Derm 5: 117-156, 1973.
  - 7- KUNDSTADTER RH.: Melkersson's Syndrome. Amer J Dis Child 110: 559-561, 1965.
  - 8- LYGIDAKIS YC.: Melkersson-Rosenthal: Syndrome in four generations. Clin Gen 15 (2): 189-92, 1979.
  - 9- MANCINI G., CARBONARA A., HEREMANS HF.: Immunochemical quantitation of antigens by single radial immunodiffusion. Immunochemistry 2: 235, 1963.
  - 10- MIESCHER G.: Uber essentielle Granulomatose Makrocheille (Cheilitis Granulomatosa) Dermatologia 91: 57-85, 1945.
  - 11- NAKAMURA RN.: Immunopathology Clinical Laboratory Concepts and Methods. 1a. ed., Little Brown & Co., 1974.
  - 12- NALLY FF.: Melkersson Rosenthal Syndrome, Report of two cases. Oral Surg 29: 694-703, 1970.
  - 13- PEREZ MENDEL A., DEL PALACIO. RODRIGUEZ VALLEJO JA., COSTA PEREZ. HERRERO J.: Sindrome de Melkerson-Rosenthal con hemiespasma facial. Rev Clin Esp 144(2): 147-149, 1977.
  - 14- ROOK A.: Textbook of Dermatology 3rd. Edition. Rook-Wilkinson Elbing Editors. Blackwell Scientific Publications 17-8, 1979.
  - 15- STEPHEN J, KRAUS: Fluorescent treponemal antibody absorption test reaction in lupus erythematosus. New England J Med (Boston) 282: 1287-1290, 1970.
-