

Parálisis facial y edema labial recurrente

I. Aomar Millán, L. López Pérez, J. L. Callejas Rubio, M. N. Benticuaga Martínez
y N. Ortego Centeno

Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Servicio de Medicina Interna B. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 44 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, remitida para estudio al presentar desde hacía un año episodios recurrentes y autolimitados de edema orofacial y labial de inicio súbito. En la última semana el cuadro se acompañó de tumefacción bilateral de ambos párpados, no eritematoso, no doloroso ni pruriginoso, así como de parálisis facial derecha que apareció en los dos días previos a la consulta.

En la exploración física destacaba la presencia de parálisis facial derecha infranuclear, tumefacción de ambos labios y lengua engrosada y rugosa (figs. 1, 2 y 3).

Los estudios complementarios practicados, hemograma, velocidad de sedimentación globular (VSG), bioquímica elemental, proteína C reactiva (PCR), radiografía (Rx) de tórax, determinación de autoanticuerpos (anticuerpos antinucleares [ANA], antígeno nuclear extraíble [ENA]), enzima convertidora de la angiotensina (ECA), elemental de orina y Mantoux fueron normales o no significativos.

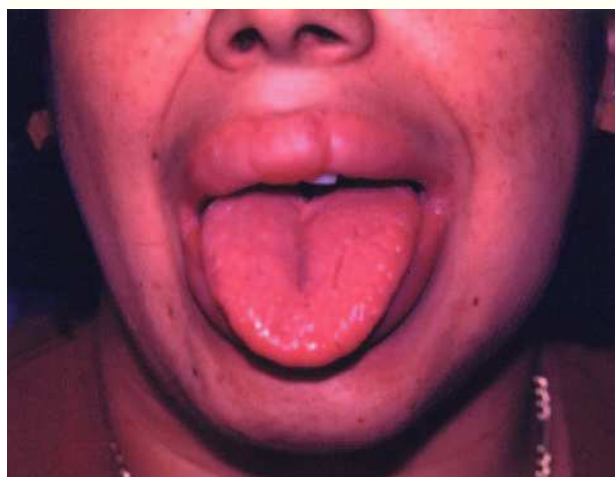


Fig. 1. Se puede apreciar la presencia de una lengua engrosada y muy rugosa.



Fig. 2. Parálisis facial infranuclear derecha.



Fig. 3. Apreciamos un marcado engrosamiento de ambos labios.

Evolución

Con los datos anteriormente expuestos se procede a la biopsia de la mucosa del labio inferior, observándose granulomas no caseosos con células gigantes de Langhans, compatible con el diagnóstico de síndrome de Melkersson-Rosenthal. Se inició tratamiento con 60 mg/día de prednisona, con lo que desapareció la parálisis facial y la tumefacción palpebral.

Diagnóstico

Síndrome de Melkersson-Rosenthal.

Discusión

El síndrome de Melkersson-Rosenthal es un término que comenzó a usarse en 1949 para describir una enfermedad neuromucocutánea compleja, con presentación, gravedad y evolución variables y difíciles de predecir.

Esta es una enfermedad cuya prevalencia estimada es del 0,08%, aunque se cree que está infraestimada porque, en opinión de algunos autores, muchos pacientes al presentar síntomas leves, en muchas ocasiones autolimitados, no solicitarían asistencia médica¹. Generalmente aparece en la segunda o tercera década de la vida y con un ligero predominio en el sexo femenino.

Su etiología y mecanismos fisiopatológicos son aún desconocidos. Posiblemente sean de naturaleza multifactorial, de tal manera que, sobre una base genética², diferentes agentes infecciosos (micobacterias, espiroquetas, herpes, etc.)^{3,4} o medioambientales sean capaces de desarrollar una reacción inflamatoria de naturaleza autoinmune o alérgica local^{5,6}.

El cuadro clínico tiene una tríada clásica que, aunque es diagnóstica de la enfermedad, su aparición es muy poco frecuente (se estima que entre el 10%-25% de los casos): parálisis facial, edema facial y lengua plicata. Hay autores que consideran una forma monosintomática de la enfermedad denominada queilitis granulomatosa de Miescher⁷, caracterizada por la aparición

únicamente de las lesiones labiales y que está relacionada con otros cuadros de etiología autoinmune como la enfermedad de Crohn^{8,9} y el síndrome de Sjögren. Además se han descrito formas oligosintomáticas de la enfermedad cuando aparecen combinaciones de dos de las tres manifestaciones de la tríada típica, posiblemente más frecuentes que la forma clásica completa.

Dada la multitud de teorías etiopatogénicas formuladas y el desconocimiento de las mismas es muy difícil la obtención de un tratamiento específico para esta enfermedad. Se han ensayado múltiples agentes (talidomida, dapsona, inyección intralesional de triamcinolona, clofacimina, minociclina, esteroides, interferón, etc.) con resultados dispares¹⁰. Hoy día el único tratamiento que se recomienda es puramente sintomático.

BIBLIOGRAFÍA

1. González Compta X, González Rupérez J, Rivas Lacarte P, García García F, Javaloyas de Morlius M. Melkersson-Rosenthal syndrome: diagnostic considerations. *Rev Clin Esp.* 2001;201:223-5.
2. Meisel-Stosiek M, Horstein O, Stosiek N. Family study on Melkersson-Rosenthal syndrome. Some hereditary aspects of the disease and review of the literature. *N Acta Derm Venereol.* 1990;70:221-6.
3. Apaydin R, Bahadır S, Kaklıkkaya N, Bilen N, Bayramgürler D. Possible role of mycobacterium tuberculosis in Melkersson-Rosenthal syndrome demonstrated with gen probe amplified mycobacterium tuberculosis direct test. *Austral J Dermatol.* 2004;45:94-9.
4. Liu H, Zheng L, Liu H. Spirochetes, the possible etiological factor of the cheilitis granulomatosa. *Chin Med Sci J.* 2001;16:52-5.
5. Rigamonti A, Boncoraglio G, Carriero M, Bussone G. A case of Melkersson-Rosenthal syndrome with features suggesting immune etiology. *Eur Neurol.* 2004;51:42-3.
6. Levy F, Bircher A, Buchner S. Delayed-type hypersensitivity to cow's milk protein in Melkersson-Rosenthal syndrome: coincidence or pathogenetic role? *Dermatology.* 1996; 192:99-102.
7. Pérez Calderón R, Gonzalo Garijo M, Chaves A, de Argila D. Cheilitis granulomatosa of the Melkersson-Rosenthal syndrome: treatment with intralesional corticosteroid injections. *Allergol Immunopathol (Madr).* 2004;32:36-8.
8. Van de Scheur M, Van de Wall R, Volver-Dieben H, Klinerger-Knol E, Starink T, et al. Orophacial granulomatosis in patient with Crohn Disease. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:952-4.
9. Van de Scheur M, Van de Waal R, Van Bodegraven A, Volken-Dieben IL, Starink T, et al. Cheilitis granulomatosa and optic neuropathy as rare extraintestinal manifestation of Crohn disease. *J Clin Gastroenterol.* 2002;34:557-9.
10. Van de Waal R, Schulten E, Van der Meij E, Van de Scheur M, Starink T, et al. Cheilitis granulomatosa: overview of 13 patients with long-term follow-up results of management. *Int J Dermatol.* 2002;41:225-9.