

## SECCION DE OBSERVACIONES CLINICAS

### SINDROME DE MELKERSON-ROSENTHAL

\* Dr. José de Jesús Jimenez Olavarrieta

\*\* Dr. Rafael Diaz Mercado

Melkerson en 1928 y Rosenthal en 1930, describieron una tríada consistente en parálisis facial recurrente, edema de los labios y lengua escrotal.<sup>1</sup> Esto motivó a Luscher en 1949 a reunir estos signos en un Síndrome con el nombre de estos autores. También se le ha llamado "Granulomatosis recidivante edematosa" por los variables hallazgos histológicos y curso evolutivo.<sup>2</sup>

#### Cuadro Clínico.-

La enfermedad es generalizada y de curso crónico recidivante. Se afectan ambos sexos y aparece generalmente en el segundo y cuarto decenio de la vida. Los pacientes mas jovenes se encuentran en el sexo femenino.

El comienzo es brusco, precedido a veces de lesiones herpetoides de los labios. Se puede acompañar de fiebre y jaquecas de tipo migrañoso.

La evolución del brote puede durar una o dos semanas. Los síntomas pueden remitir parcial o totalmente. Al cabo de los años y luego de crisis recidivantes, se establece un aumento de tamaño de las zonas afectadas. A veces, la hipertrofia de los labios toma el aspecto de "hocico de tapir".



FIGURA No.1.- SINDROME DE MELKERSON-ROSENTHAL. NOTESE EL EDEMA DE LOS LABIOS Y LA CARA.

#### Macroqueilitis.-

Se inicia con tumoración edematosa de uno o ambos labios, con preferencia del superior. El labio duplica o triplica su tamaño, es de consistencia

\* Jefe del Servicio de Medicina Interna, Hospital Regional Universitario José María Cabral y Baez, Santiago R. D.

\*\* Jefe del Servicio de Dermatología, Hospital del Instituto Dominicano de Seguros Sociales Presidente Estrella Ureña, Santiago, R. D.

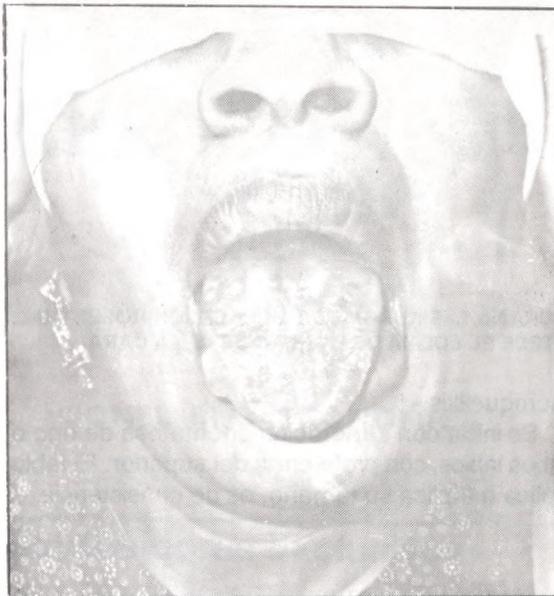


**FIGURA No. 2.- ASIMETRÍA DE RASGOS FACIALES DE LA PACIENTE DEBIDO A LA PARÁLISIS FACIAL, EN ESTE CASO DERECHA.**

blanda y no deja huella a la presión.

La mucosa labial muestra ectropion y frecuentemente descamación y fisuras radiadas.

La tumefacción puede afectar el labio inferior,



**FIGURA No. 3.- NOTESE LA LENGUA ESCROTAL DE NUESTRA PACIENTE CARACTERÍSTICA DE ESTE SÍNDROME.**

los párpados inferiores, la mucosa labial las

encías y el paladar duro.

Dentro de las localizaciones extrafaciales es útil señalar la presencia de edema en el dorso de las manos y pies, así como en la región lumbar.<sup>2</sup>

**Lengua escrotal.-**

El órgano está aumentado de tamaño, con los surcos mediano y transversal acentuados. Son relativamente frecuentes los episodios asfícticos por edema de la lengua y del suelo de la boca.

**Parálisis facial.-**

Es del tipo periférico, usualmente afecta un lado de la cara, es recidivante y finalmente puede tornarse irreversible.

**Manifestaciones colaterales.-**

Pueden afectarse otros nervios craneales como el trigémino, olfatorio, auditivo, etc, con sus manifestaciones características, las cuales no vamos a entrar en detalles. Puede aparecer mielitis, meningitis, polineuropatías periféricas, conjuntivitis, edema de la papila, adenopatías generalizadas en un 50% de los casos (cervicales y axilares) etc.

**Histología.-**

Muestra un tipo de granuloma tuberculoide con linfedema e infiltrado banal perivascular.

El infiltrado inflamatorio, predominantemente compuesto por linfocitos, varía en intensidad según los cortes, aún en un mismo paciente. Hay asimismo células epiteliales, plasmocitos e histiocitos. Ocasionalmente pueden encontrarse células gigantes, pero no hay zonas de necrosis.

**Etiología.-**

Es desconocida.

La asociación a veces con megacolon, otosclerosis y craneofaringiomas, soporta la teoría de un origen neurotrópico. Algunos tratan de explicar la parálisis facial por edema compresivo en el acueducto de Falopio, por donde cursa el nervio facial intrapetrosamente.

Sobre el edema de los labios, algunos opinan que podría ser debido a un trastorno primario de los vasos linfáticos cervicales.

Rosenthal considera la lengua escrotal como consecuencia de factores constitucionales.

**Diagnostico diferencial.-**

No se plantea en aquellos casos en que se presenta el síndrome completo.

Debe diferenciarse de aquellas condiciones caracterizadas por edema de los labios. En el Síndrome de Ascher hay labios hinchados con edema de párpados y es una condición hereditaria. Otras condiciones a descartar:

Angioedema, infecciones, linfangiomas, hemangiomas, neurofibroma y sarcoidosis.

Tratamiento.-

No hay nada satisfactorio.

Inyección intralesional de corticoides puede ser beneficiosa transitoriamente.

En la suposición de que estos casos estén asociados a herpes simple, algunos han considerado que las inyecciones con ganma globulina ayudan en la disminución del edema de los labios. Los exámenes de laboratorio son habitualmente normales.

### PRESENTACION DEL CASO

H C J, de 44 años de edad, femenina, raza mestiza, vista por primera vez por el Dr. Diaz Mercado el 21 de mayo de 1980. Esa vez el edema de los labios se inició despues de dormir la siesta y tuvo una duración de un mes. Asociado al edema estaban presentes los otros dos componentes de la tríada. El Dr. Diaz M. correctamente hizo el diagnostico del caso.

Posteriormente la paciente hizo solo parálisis facial en dos oportunidades (ambas del lado izquierdo), lo que motivó que fuese vista por otros

médicos incluso neurólogos, los que opinaban algo diferente.

Luego de mejorías y recaídas, la paciente regresó donde el Dr. Diaz y fue entonces que el Dr. Jimenez Olavarrieta intervino en el caso.

Todos los exámenes de laboratorio han sido normales. La tomografía axial computarizada de craneo fue reportada como normal.

La paciente ha sido tratada con Complejo B y Prednisona en diferentes ocasiones con resultados dudosos.

Las tres fotos anexas que publicamos en este trabajo hablan por si solas.

### REFERENCIAS

- 1.- Domonkos A. Clinical Dermatology (Andrew's Diseases of the skin). 6th Ed. W B Saunders Co. Philadelphia 1971, pag 461-62
- 2.- Lopez Gonzalez J. Medicina Cutanea. Año VI, No. 1. Editorial Científico-Médica, Barcelona 1972, pag 21-30
- 3.- Mazzini M A. Dermatología Clínica. 2da Ed. Editores Lopez Libreros, Buenos Aires, 1985, pag 114-16
- 4.- Gay Prieto J. Dermatología. 6ta Ed. Editorial Científico-Médica, Madrid 1966, pag 713