

Síndrome de Melkersson-Rosenthal. Reporte de dos casos

Melkersson-Rosenthal syndrome. Two cases report

Dr. CM. Jorge Santana Álvarez; Dr. Jesús Chávez García; Lizandro Vilas Martínez; María Antonia Álvarez Urbay; Alicia Alonso García

Hospital Militar Clínico Quirúrgico Docente Dr. Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Se presentan dos casos de pacientes portadores de parálisis faciales periféricas, diagnosticados como síndromes de Melkersson Rosenthal, incluidas dentro de las causas idiopáticas de esta entidad. Sus características principales estuvieron dadas por la típica lengua fisurada congénita, edema faciolabial y parálisis facial recurrente. Se describe en la literatura la tendencia familiar de esta enfermedad.

DeCS: SÍNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL; INFORMES DE CASOS.

ABSTRACT

Two cases of patients carriers of peripheral facial paralyses are presented, diagnosed as Melkersson- Rosenthal syndromes, included within the idiopathic causes of this entity. Its main characteristics were given by, the typical congenital fissured tongue, facio-labial edema and recurrent facial paralysis. It is described in the literature the family tendency of this illness.

DeCS: MELKERSSON-ROSENTHAL SYNDROME; CASE REPORTS.

INTRODUCCIÓN

Estrechamente vinculado a los trabajos de tres grandes cirujanos, se encuentra la historia de las parálisis faciales, con sus contribuciones científicas, son merecedores de los grandes lauros de las Ciencias Médicas.

En 1829, el fisiólogo escocés Sir Charles Bell, demuestra que la inervación motora de los músculos de la cara estaba a cargo del séptimo par de los nervios craneales, plantea "efecto inmediato ha sido la horrible distorsión de la cara por predominio de los músculos del lado opuesto". Por todo ello, durante mucho tiempo a las parálisis faciales se les conoce como parálisis de Bell. ¹

Otro hombre de ciencias, Sir Charles Balance, en 1895, describe la anatomía de un nervio facial seccionado en el agujero espinal. En 1932 a muy avanzada edad, junto al galeno Arthur B. Duell, de New York publica artículos donde describe procedimientos encaminados a injertos nerviosos para garantizar la continuidad del nervio facial. ¹ Estos estudios llevaron a conclusiones muy tempranas de que era mejor injertar el nervio facial que anastomosarlo con otro nervio.

Como tercera gran figura en las parálisis faciales se encuentra Sir Terence Cawthorne, quien en 1938 adapta el microscopio quirúrgico para operar el nervio facial dentro del hueso temporal, esta gran gloria de las Ciencias Médicas presenta el 5 de diciembre de 1968, el tema: Parálisis facial intratemporal en el National Hospital de Nervous Disease.

El Síndrome de Merksellson y Rosenthal (S.M.R.), es un tipo de parálisis facial que se considera idiopática. Sus características principales son parálisis unilateral recurrente (que siempre toma el mismo lado), se asocia a edema hemifacial tanto en labio superior como inferior y en la mitad de los pacientes, lengua fisurada o escrotal congénita. ²

Como causa idiopática, se sospecha un mecanismo alérgico o autoinmune, por lo tanto, su tratamiento está encaminado a la eliminación del edema del nervio facial dentro de los confines del acueducto de Falopio.

A pesar de considerarse dentro de las causas idiopáticas de parálisis facial y de existir en el ámbito mundial muy pocos reportes del mismo, con estos casos se demuestra la importancia de la búsqueda minuciosa de las manifestaciones clínicas en los pacientes estudiados, analizar su variable sintomatología y la importancia del estudio interdisciplinario con otras disciplinas médicas.

Caso 1

Paciente M.V.C, H.C. 47152, adolescente de 13 años de edad con antecedente de presentar varios episodios de parálisis facial izquierda, a los siete, diez, y por último a los 13 años, de las que se recuperó de forma espontánea excepto en la última

ocasión, fue necesario después de múltiples estudios topodiagnósticos, realizar tratamiento quirúrgico. Fue estudiado por oftalmología por presentar edema en párpados superior e inferior con extensión al labio superior y además se valoró por maxilofacial por edema en el labio inferior y lengua geográfica.

A.P.P.y A.P.F: sin interés.

Examen físico:

Cara: borramiento de los pliegues frontales y nasiogeniano izquierdo, desviación de la comisura labial hacia la derecha. Edema infraorbitario, que toma ambos lados de la cara, o sea, mejilla y labio inferior.

Orofaringoscopia: lengua de aspecto escrotal en toda su superficie.

Complementarios realizados: Rayos X de mastoides vista Schüller y Stenvers, normales.

Test de Otto Shirmer: disminución del lagrimeo del ojo izquierdo.

Test de Maxwell: disminución de la secreción salival del lado izquierdo.

Reflejo estapedial: ausencia del reflejo del lado izquierdo.

Estudio de la gustación: ausencia de sensibilidad a los sabores dulces, amargos, salados y ácidos.

Se decidió después de discutirlo en colectivo, realizar mastoidectomía izquierda con descompresión quirúrgica del nervio facial.

Durante el acto quirúrgico se observó estrechamiento del nervio entre la primera y segunda rodilla, con dilatación por edema que incluía toda la porción timpánica hasta el agujero estilo mastoideo. En el postoperatorio la paciente evolucionó satisfactoriamente, recibió el alta hospitalaria a los siete días. En consultas posteriores se comprobó una total recuperación de la mímica facial. Hasta el momento no ha manifestado recurrencias, aunque persiste el edema faciolabial izquierdo y la lengua escrotal.

Caso 2

Paciente Y.R.C, H.C. 8172, joven de 21 años, blanca, femenina que refirió tener en dos ocasiones parálisis faciales de ambos lados de la cara, es decir, bilateral. No se recogen antecedentes de traumatismos craneales, procesos infecciosos ni otras causas que justifiquen dichos episodios.

Además se toma como antecedente la preocupación familiar por las características físicas de su lengua, que es de tipo escrotal, y por tener aumento de volumen de párpados inferiores y labio inferior. (Figura 1).



Fig. 1. Lengua escrotal. Se observan signos de parálisis facial, aumento de volumen de párpados inferiores y labio inferior.

A.P.P: sin interés.

A.P.F: hija única, no existen antecedentes similares en la familia.

Examen físico:

Cara: borraramiento de los pliegues frontales del lado izquierdo.

Ojo izquierdo: ausencia del lagrimeo.

Edema discreto infraorbitario bilateral y labio inferior.

Orofaringoscopia: lengua de aspecto escrotal en toda su superficie.

Complementarios realizados:

Rayos X de mastoides, vistas de Schüller y Stenvers normales.

Test de Otto Shirmer: menos de 10 mm en un minuto en el ojo izquierdo.

Test de Maxwell: disminución de la secreción salival del lado izquierdo 40 % en relación con el lado derecho.

Reflejo estapedial: ausencia del reflejo del lado izquierdo.

Gustometría: disminución de la sensibilidad a los sabores salados, amargos, dulces y ácidos.

Se indicó tratamiento acupuntural y vitaminoterapia con excelentes resultados, sin embargo, por encontrarse la paciente en estado de gestación no se realizó tratamiento quirúrgico.

El 17 de febrero de 2005 acudió a consulta por un cuarto episodio de parálisis facial después de estar totalmente recuperada. En estos momentos se encuentra en su octavo mes de gestación por lo que se indicó nuevamente tratamiento acupuntural y se observa repuesta positiva de forma inmediata.

DISCUSIÓN

La parálisis facial periférica es una enfermedad de difícil diagnóstico dadas las múltiples causas que pueden producirla, si bien el 80 % evoluciona satisfactoriamente con métodos terapéuticos, el 20 % requiere de un estudio

profundo, y una preparación adecuada del cirujano para el abordaje de zonas temibles debido al complejo recorrido intrapetoso del nervio facial, donde se relaciona con vecinos tan temibles como el seno lateral, meninges, estructuras del oído medio y laberintos anterior y posterior.¹

Aunque la parálisis de Bell es la causa más frecuente en la práctica médica diaria, resulta imperdonable olvidar la secuencia que se debe seguir en el estudio de esta enfermedad, pues un examen físico minucioso, nos aporta elementos importantes para el diagnóstico clínico y para el topodiagnóstico.

Después de 20 años de experiencia en el diagnóstico y tratamiento de las parálisis faciales periféricas, se presentan dos casos en una morbilidad operatoria de 300 pacientes. En ambos se recogieron antecedentes similares a los descritos por Merkelsson y Rosenthal: edema hemifacial, lengua fisurada, plicata o escrotal y parálisis facial recurrente.³⁻⁵

A pesar de que las dos pacientes descritas fueron del sexo femenino, no se recoge en la literatura consultada, tendencia de las mujeres a padecer la enfermedad.⁶⁻⁸

En relación con los antecedentes, ninguno de los pacientes padeció la enfermedad a pesar de que Cabrera Gómez,⁶ describe un S.M.R. congénito en 1999 en una paciente con cinco cuadros de parálisis facial recurrente, edema facial y lengua plicata, concomitando con esclerosis múltiple diagnosticada por resonancia magnética nuclear.

El examen físico minucioso al paciente con parálisis facial periférica constituye un aspecto importante a tener en cuenta, permite arribar al diagnóstico topográfico de la lesión y proponer al paciente una terapéutica adecuada. A pesar de que Méndez, et al,⁹ describen un S.M.R. en una paciente con el diagnóstico histopatológico de queilitis granulomatosa de la lengua, acudió a la consulta por edema recurrente del labio superior; en los pacientes estudiados la parálisis facial recurrente, fue la manifestación clínica que indujo a buscar otras manifestaciones propias del S.M.R. Las manifestaciones neurológicas en el síndrome pueden aparecer o no.¹⁰⁻¹²

La conducta terapéutica en estos pacientes, estaría en dependencia de sus manifestaciones clínicas. Vega,¹³ Hassan,¹⁴ Bathaine¹⁵, proponen la queiloplastia de reducción y esteroides en pacientes con aumento de volumen hemifacial y de la lengua que ocasiona trastornos funcionales. En las dos pacientes la parálisis facial fue el signo de mayor relevancia y que mayor molestias ocasionó, no obstante, en la primera, debido a que el último cuadro de parálisis facial no mostró mejoría, a pesar de haber transcurrido ocho semanas con signos francos de denervación en la electromiografía, se decidió realizar la descompresión quirúrgica del nervio facial desde el agujero estilo mastoideo hasta el ganglio geniculado de acuerdo a los resultados de los estudios topodiagnósticos. En el transoperatorio se observó

edema del nervio facial desde el agujero estilomastoideo hasta el tercio medio de la porción mastoidea.

Luego de diez años de tratamiento, la paciente no ha mostrado recurrencia de la parálisis facial periférica. Los pacientes que padecen S.M.R. con parálisis facial recurrente no siempre responden al tratamiento convencional (esteroides, acupuntura, vitaminoterapia, fisioterapia, etc.), además no muestran mejoría aparente y las pruebas topodiagnósticas revelan signos de denervación. Es por ello, que la terapéutica tal y como se describe por la mayoría de los autores en el ámbito mundial, parece ser la adecuada.¹⁶⁻¹⁸

CONCLUSIONES

El Síndrome de Merckelsson Rosenthal como causa idiopática de parálisis facial está raramente difundido en la literatura mundial. Sus características principales: lengua fisurada congénita, edema faciolabial y parálisis facial recurrente, hacen en primer lugar, que sean asociadas por muy pocos profesionales, otras porque estudian solamente la sintomatología propia de la pérdida de la asimetría facial, que es en definitiva lo que llama más la atención. Todo ello hace difícil, o tal vez casi imposible, el estudio en conjunto de esta enfermedad nosológica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Paparella Michael. Otorrinolaringología. Etiología de la parálisis facial. T2. La Habana: Editorial Revolucionaria; 1983. p. 1672.
2. Pitanguy I, González R, Alexandrino A, Caedeira A, Magno L, Silveira L. Tratamiento cirúrgico das macroqueilias. Rev Bras Cir 1985; 75(1): 51-8.
3. Gómez F, Mesa J. Síndrome de Melkersson Rosenthal y su tratamiento mediante la vermilectomia. Acta méd Colomb 1985; 10(5): 223-4.
4. Hortein Otto P, Schlgel Gómez R. El Síndrome de Merckelsson y Rosenthal. Arch Argent Dermatol 1989; 39(3): 135-48.
5. Pontello R, Santi Elaiune de, Ito K. Síndrome de Merckelsson-Rosenthal. Relato de un caso. An Bras Dermatol 1999; 66(3): 129-32.
6. Cabrera-Gómez JA, Echazabal-Santana N, Real-González Y, Romero García K, Junior Sobrinho M, Gil Ocana MA, et al. Hereditary Melkersson-Rosenthal syndrome and multiple sclerosis. Mult Scler 2005; 11(3): 364-6.

7. Akarsu C, Atasoy P, Erdogan S, Kocak M. Bilateral upper eyelid edema in Melkersson-Rosenthal syndrome. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2005; 21(3): 243-5.
8. Trzmiel D, Kozak-Gawron K, Krauze E. The Melkersson-Rosenthal syndrome as a problem of complex treatment. *Wiad Lek* 2004; 57(11-12): 707-9.
9. Méndez VV, Valdés Sánchez AF, Gómez AH, Cantare Zayas LG, Ochoa Ochoa C. Síndrome de Melkersson-Rosenthal. Presentación de un caso. *Alergia Méx* 1991;38(4): 117-20.
10. Acuña Pérez JL, Pupo Vega R, Pupo Triguero R, Parra Acosta D. Síndrome de Melkersson- Rosenthal. Presentación de un caso. *Rev Cub Estomatol* 1990; 27(3): 377-81.
11. Pires Gisele V, Ferreira MM. Síndrome de Melkersson- Rosenthal: Relato de un caso. *Folha méd* 1991; 100(5-6):159-62.
12. Cuba JM, Torres L, Cabrera JC. El Síndrome de Melkersson y Rosenthal. *Diagnóstico* 1991; 28.
13. Vega Estrada N, Toranzo Fernández JM, Santos Díaz MA, Moncada González B. Síndrome. *Rev ADM* 1992; 49(4): 223-6.
14. Hassan Gerardo L, Barquin MA, Kolher Gerardo E, Schroh RG, Rey R, Sanz O, et al. Síndrome de Melkersson. *Arch Argent Dermatol* 1993; 43(2): 95-105.
15. Bathaineh AB, Pillai AG, Mansour M, Abu al-Khail A. An unusual case of the Melkersson-Rosenthal syndrome. A case report. *Oral Radiol Endod* 1995; 80(3): 289-92.
16. Gerressen M, Ghassemi A, Stockbrink G, Riediger D, Zadeh MD. Melkersson-Rosenthal syndrome: case report of a 30-year misdiagnosis. *J Oral Maxillofac Surg* 2005; 63(7): 1035-9.
17. Cocuroccia B, Gubinelli E, Annessi G, Zambruno G, Girolomoni C. Medical Academy in Katowice. Persistent unilateral orbital and eyelid oedema as a manifestation of Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005; 19(1): 107-11.
18. Camacho Alonso F, Bermejo Fenoll A, Lopez Jornet P. Miescher's cheilitis granulomatosa. A presentation of five cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2004; 9(5): 425-9.

Recibido: 4 de agosto de 2005

Aceptado: 25 de enero de 2007

Dr. CM. Jorge Santana Álvarez. Doctor en Ciencias Médicas. Investigador Agregado. Especialista de II Grado en Otorrinolaringología. Profesor Titular. Hospital Militar Clínico Quirúrgico Docente Dr. Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Camagüey, Cuba. jorsan@finlay.cmw.sld.cu