

Síndrome de Melkersson-Rosenthal: relato de caso de uma causa rara de paralisia facial periférica recorrente

Melkersson-Rosenthal Syndrome: case report of a rare cause of recurring peripheral facial palsy

Renata Oliveira Alves¹, Renata Telles Rudge de Aquino², Maria Elisa Ruffolo Magliari³, Felipe Marinho⁴

Resumo

A síndrome de Melkersson-Rosenthal é uma causa rara de paralisia facial recorrente, de difícil diagnóstico, o que merece mais estudos por se tratar de uma síndrome pouco descrita na literatura.

A Síndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR) em um paciente do sexo feminino de 37 anos com história de edema facial bilateral evolutivo há 02 meses da entrada. Pela associação do edema facial, paralisia periférica do VII par craniano e fissuras em língua (triade clássica) fechou-se o diagnóstico de Síndrome de Melkersson-Rosenthal como causa da paralisia facial apresentada pela paciente.

Descritores: Síndrome de Melkersson-Rosenthal, Paralisia facial, Edema, Língua fissurada

Abstract

Melkersson-Rosenthal syndrome is a rare cause of peripheral facial palsy, with difficult diagnosis witch deserves more studies because there are few cases described in literature.

A case of Melkersson-Rosenthal syndrome is described in a 37 years old female with a history of progressive bilateral facial edema for 2 months. The diagnosis of Melkersson-Rosenthal syndrome was made by the association of the facial edema,

peripheral palsy of the VII cranial pair and fissured tongue (the classic triad).

Keywords: Melkersson-Rosenthal syndrome; Facial paralysis; Edema; Tongue, fissured

Introdução

Em 1928, E. Melkersson* citado por Kesler et al (1998), descreveu um paciente com edema facial e paralisia facial, o que sugeriu que os dois achados estavam relacionados. Após 3 anos, C. Rosenthal** citado por Kesler et al (1998) adicionou mais um sinal, a língua fissurada, o que definiu a tríade da Síndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR).

A SMR é uma causa rara de paralisia facial recorrente. Esta síndrome é classicamente conhecida pela tríade: edema facial, paralisia facial periférica recorrente e língua fissurada congênita. Porém a síndrome também pode se apresentar como variantes mono ou oligossintomática. O caso descrito trata-se da tríade clássica.

A etiologia da SMR é desconhecida e a sua patogênese continua obscura, mas há trabalhos que mostram que fatores genéticos, distúrbios vasomotores, agentes infecciosos e alergias estão relacionados com o desenvolvimento da doença⁽¹⁾.

A SMR pode aparecer em qualquer idade, entretanto é freqüentemente encontrada em adultos jovens

¹Acadêmica do 5º Ano de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo

²Professora Assistente do Departamento de Clínica Médica da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo

³Professor Instrutor do Departamento de Clínica Médica da Santa Casa de São Paulo

⁴Residente do 2º Ano de Clínica Médica da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo

Trabalho realizado no Departamento de Clínica Médica da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo. Departamento de Medicina da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo

* Melkersson E. Ett fall av recidiverande fascialis pares i samband med angioneurotiske odem. Hygiea 1928; 90:737-40. APUD Kesler A, Vainstein G, Gadoth N. Melkersson-Rosenthal syndrome treated by methylprednisolone. Neurology 1998; 51:1440-1.

** Rosenthal E. Klinisch-erbbiologischer Beitrag zur Konstitutionspathologie: Gemeinsamem Auftreten von (rezidivierender familiarer) Facialislahmung, angioneurotischem Gesichtspathologie und Lingua plicata in Arthritismus-Familien. Z Neurol Psychol 1931; 131:474-501. APUD Kesler A, Vainstein G, Gadoth N. Melkersson-Rosenthal syndrome treated by methylprednisolone. Neurology 1998; 51:1440-1.

(20 a 30 anos) e raramente acomete crianças. Não há prevalência entre os sexos, mas há autores que dizem que a mulher é mais predisposta a desenvolver a SMR⁽¹⁾.

O diagnóstico pode ser feito pela associação dos sintomas com biópsia labial, a qual mostra queilite granulomatosa.

Relato de Caso

Paciente, sexo feminino, de 37 anos com passado de hipertensão arterial sistêmica e hipotireoidismo em uso de levotiroxina procurou o pronto socorro por edema facial bilateral evolutivo há 02 meses da entrada, sem febre ou dor.

No exame da entrada, foi evidenciada paralisia periférica do nervo facial à direita, edema facial e palpebral bilateral com ptose também à direita. Havia aumento da temperatura local em face e dentes em mal-estado de conservação. Avaliação buco-maxilo-facial descartou abscesso dentário ou anormalidades em parótidas, porém havia língua intensamente fissurada. Além do edema, sem aumento da temperatura local, também apresentava discreta secreção purulenta no ducto lacrimal e hiperemia conjuntival contra-lateral à paralisia facial e foi conduzida como celulite facial com antibioticoterapia (penicilina e gentamicina) e heparinização plena.

A paciente durante a internação apresentou perfil hormonal tireoidiano normal, teve melhora dos achados oftalmológicos, discreta melhora da paralisia facial, porém sem regressão do edema facial. A Ressonância Nuclear Magnética foi realizada para avaliar ângulo ponto-cerebelar e não evidenciou alterações no núcleo do VII par ou em seu trajeto, tendo demonstrado apenas sinais de mastoidite bilateral e atrofia cerebelar (sem alterações no exame neurológico cerebelar).

A associação de edema facial, paralisia periférica do VII par craniano e fissuras em língua fechou o diagnóstico de Síndrome de Melkersson-Rosenthal como causa da paralisia facial apresentada pela paciente, apesar desta não ter realizado biópsia labial.

Paciente recebeu alta após 11 dias de internação com hidroclorotiazida para o tratamento da hipertensão arterial sistêmica, e solução oftalmológica lubrificante devido hiperemia conjuntival.

Discussão

A Síndrome de Melkersson-Rosenthal é rara apresentando uma incidência de 0,08% na população⁽⁷⁾.

Os sintomas se apresentam, geralmente, na segunda década de vida, sem prevalência de raça ou sexo⁽⁸⁾.

O achado mais importante na SMR é o edema orofacial, que pode ser encontrado em até 80 a 100%

dos casos e geralmente afeta os lábios⁽⁵⁾ (Figura 1), como na paciente do caso.

A sudorese que também é descrita em alguns pacientes pode envolver as bochechas, o queixo e região periorbitária⁽²⁾.

A paralisia facial periférica encontrada na paciente (Figura 2) ocorre em um terço dos casos de SMR⁽⁵⁾. No caso descrito foi afastado qualquer acometimento do núcleo do VII par craniano ou em seu trajeto devido a realização de Ressonância Nuclear Magnética.



Figura 1 - Edema orofacial afetando os lábios



Figura 2 - Paralisia facial periférica

A língua fissurada descrita na paciente (Figura 3) têm uma significativa incidência em pacientes normais de até 50% na população em geral⁽⁹⁾.



Figura 3 - Língua fissurada

A SMR pode se expressar com outros sinais como ceratite, neurite retrobulbar, hiperacusia, cefaléia semelhante à enxaqueca, neuralgia do trigêmeo, blefaroespasm⁽³⁾, o que torna o diagnóstico difícil de ser concluído e faz com que o paciente procure diversas especialidades. Portanto, deve-se relevar os sinais e sintomas do paciente e levantar diagnósticos diferenciais para que outras doenças sejam descartadas.

O estudo anatomo-patológico pode ajudar a concluir o diagnóstico. Muitas vezes faz-se a biópsia labial, na qual observa-se infiltrado linfoplasmocitário difuso e perivascular com aglomerados de células epitelióides⁽⁶⁾. A paciente não realizou biópsia durante a internação por apresentar a tríade clássica dos sintomas, mas após a alta foi encaminhada para o ambulatório da dermatologia para que ficasse documentada a lesão.

Como a etiologia permanece desconhecida, o tratamento se baseia na redução dos sintomas apresentados pelo paciente. Assim, há trabalhos que mostram o uso efetivo de metilprednisona⁽¹⁾ na redução do edema facial, assim como a prednisona⁽²⁾ que mostrou o mesmo efeito, a qual foi administrada na paciente deste relato e observou-se melhora importante dos sintomas. A medicação pode ser usada via oral, parenteral ou tópica. Um trabalho mostrou que em casos onde a terapia oral é falha, pode-se fazer injeção intra-lesional de corticóide⁽⁴⁾. Em alguns pacien-

tes, os sintomas melhoram com o uso de anti-inflamatórios não hormonais⁽²⁾.

Referências bibliográficas

1. Kesler A, Vainstein G, Gadoth N. Melkersson-Rosenthal syndrome treated by methylprednisolone. *Neurology* 1998; 51:1440-1.
2. Rogers RS 3rd. Melkersson-Rosenthal syndrome and orofacial granulomatosis. [Review] *Dermatol Clin* 1996; 14:371-9.
3. Ang KL, Jones NS. Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Laryngol Otol* 2002; 116: 386-8.
4. Perez-Calderon R, Gonzalo-Garijo MA, Chaves A, de Argila D. Cheilitis granulomatosa of Melkersson-Rosenthal syndrome: treatment with intralesional corticosteroid injections. *Allergol Immunopathol (Madr)* 2004;32:36-8.
5. Opala G, Krzystanek E, Siuda J, Pilch-Kowalczyk J. [Melkersson-Rosenthal syndrome as a rare cause of recurrent facial nerve palsy]. *Neurol Neurochir Pol* 2005; 39:335-8
6. Ruza Paz-Curbera E, Fernández Benítez M. Melkersson-Rosenthal syndrome in a diabetic boy. [Review] *Allergol Immunopathol (Madr)* 1998; 26:291-3.
7. Glickman LT, Gruss JS, Birt BD, Kohli-Dang N. The surgical management of Melkersson-Rosenthal syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1992;89:815-21.
8. Yeatts RP, White WL. Granulomatous blepharitis as a sign of Melkersson-Rosenthal syndrome. *Ophthalmology* 1997;104: 1185-90.
9. Nossa LMB, Costa AL, Marback RL. Síndrome de Melkersson-Rosenthal: estudo clínico-patológico de um caso. *Arq Bras Oftalmol* 2001;64:573-5.

Data de recebimento: 08/02/2006

Data de Aprovação: 06/03/2006