

## Mujer de 60 años con edema labial y lengua fisurada

### 60 year old woman with lip edema and fissured tongue

Sánchez Berná, Isabel; Conde Baena, Pablo; Santiago Díaz, Carlos  
Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de las Nieves (Granada)

Estimado Editor;

Presentamos el caso de una mujer de 60 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, fibrilación auricular, asma bronquial, y cuatro episodios de paresia facial autolimitada desde la juventud que se habían estudiado mediante estudios de imagen cerebral (incluyendo TAC y RMN craneales) y estudios etiológicos básicos sin detectar alteraciones. Derivada a Consulta Externa para estudio de episodios recidivantes de edematización labial que cedían con antihistamínicos en aproximadamente una semana sin asociar ninguna otra sintomatología. Dichos eventos le ocurrían desde hacía seis meses, sin haber alcanzado ningún diagnóstico tras un estudio básico en Atención Primaria.

En la exploración física detallada realizada en Consulta se objetivó edematización moderada de hemilabio izquierdo (Figura 1), así como lengua geográfica, sin evidenciar alteraciones destacables a ningún otro nivel. Se realizó un estudio analítico completo, incluyendo parámetros inmunológicos (a destacar fracciones del complemento, ANAs, screening de ENAs y ANCA) que fue completamente normal.



Figura 1.

La asociación de la triada típica de parálisis facial idiopática recidivante, lengua fisurada y edematización orofacial sugería síndrome de Melkersson Rosenthal. Se realizó biopsia labial que mostraba mínima inflamación linfocitaria perivascular y perianaxial de aspecto residual, sin visualizarse granulomas en la muestra. Cuando se confirmó el diagnóstico, se indicó a la paciente tratamiento con antihistamínicos a demanda cuando apareciesen los brotes, con buen control de la sintomatología.

El síndrome de Melkersson Rosenthal es un raro trastorno descrito por primera vez en 1901 por Rossolino, de etiopatogenia desconocida. Consiste en la asociación, no necesariamente simultánea aunque sí con

frecuencia recidivante, de parálisis facial recidivante, lengua fisurada y edematización orofacial, apareciendo esta triada típica en tan solo un tercio de los pacientes (1,2) lo que dificulta el diagnóstico. Pueden aparecer otras alteraciones neurológicas, como trastornos del sentido del gusto, neuralgia del trigémino, migraña o disartria (2,3). Su incidencia se estima en torno al 0.08%, habiéndose descrito algunos casos de agregación familiar (3). Aunque no hay un claro predominio de género, parece ser algo más frecuente en mujeres (1). Puede aparecer en cualquier rango etario, siendo más frecuente entre los 20 y los 40 años. No existen diferencias étnicas en cuanto a la frecuencia de aparición (2).

Aunque el diagnóstico del síndrome de Melkersson Rosenthal es eminentemente clínico, el estudio histopatológico labial o lingual puede apoyar dicha orientación, siendo típico aunque no constante encontrar un infiltrado linfocítico perivascular (2) con granulomas sarcoides no caseificantes en el 46% de los casos (3). El diagnóstico diferencial incluye la enfermedad de Crohn, sarcoidosis, angioedema hereditario, tuberculosis, lepra y síndrome de Ascher, fundamentalmente (2).

Dado el desconocimiento etiopatogénico de este cuadro clínico, su tratamiento es sintomático, recomendándose tratamiento con AINEs y antihistamínicos en casos leves, reservándose el tratamiento con corticoides para los episodios de parálisis facial (2); en algunos casos refractarios a tratamiento médico puede ser necesario plantear la descompresión quirúrgica del nervio facial (2,3).

Resaltar el importante valor en la práctica clínica diaria de la Historia Clínica detallada y la exploración física pormenorizada de cara a realizar un correcto enfoque diagnóstico, siendo ambos aspectos aún más esenciales al enfrentarnos a pacientes con cuadros clínicos inusuales.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- Okudo J, Oluyide Y. Melkersson-Rosenthal syndrome with orofacial swelling and recurrent lower motor neuron facial nerve palsy: a case report and review of the literature. *Case Rep Otolaryngol* 2015; 2015: 214946.
- Bohra S, Kariya PB, Bargale SD, Kiran S. Clinicopathological significance of Melkersson-Rosenthal syndrome. *BMJ Case Rep* 2015; doi:10.1136/bcr-2015-210138.
- Liu R, Yu S. Melkersson-Rosenthal syndrome: a review of seven patients. *J Clin Neurosci* 2013; 20(7):993-5.