

SÍNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL

RELATO DE 4 CASOS E REVISÃO DA LITERATURA

OCTAVIO LEMMI *
JOSÉ GERALDO CAMARGO LIMA *
MILTON MEDEIROS **
PEDRO CAMILO DE A. PIMENTEL **

A síndrome de Melkersson-Rosenthal consta de paralisia facial periférica, edema da face e língua plicata. Justifica-se a apresentação destes casos pela sua raridade pois encontramos apenas 52 casos registrados na literatura a nosso alcance, sendo que só 22 com a tríade completa.

Melkersson em 1928, citado por New e Kirch²³, analisando casos de paralisia facial periférica associada a edema da face, chamou atenção para a característica desses dois elementos se apresentarem por surtos e para a relação entre eles o que, longe de ser uma coincidência, definia uma síndrome. Rosenthal²⁶ em 1931 descreveu o terceiro elemento — língua plicata — completando a tríade. Lüscher em 1949, citado por Gualandi¹³, propôs a denominação de síndrome de Melkersson-Rosenthal. Trabalhos anteriores são referidos^{16, 17}, mas apenas descrevem casos de paralisia facial periférica associada a edema da face. A opinião dominante é que essa síndrome não tem preferência para sexo e aparece com maior freqüência entre as idades de 10 e 30 anos.

A paralisia facial, raramente bilateral (New e Kirch²³ em três casos e Gispert-Cruz¹² em um caso), e em tudo semelhante a de Bell, tem a característica de se apresentar por surtos intervalados por tempo variável. No início, geralmente não deixam sequelas. O edema, na maioria dos casos, sucede à paralisia facial, tendo duas características: acomete a face, especialmente os lábios, ^{8, 10, 15, 23, 32} e aparece por surtos com intervalos variáveis; nas primeiras vezes regride totalmente e, depois, tende a deixar fibrose à medida que os surtos vão se repetindo. A língua plicata é de incidência rara na população²⁵ e o caráter familiar tem sido freqüentemente assinalado^{2, 6, 26}. Na síndrome de Melkersson-Rosenthal os sulcos podem ser dissimulados pelo grande edema da língua, o qual pode até determinar distúrbios da deglutição e fonação³². Além destes três elementos básicos, poderão aparecer sinais secundários entre os quais destaca-se a hemicrânia, considerada por alguns como o quarto elemento da síndrome, tal a freqüência com que é assinalada^{14, 19, 26, 27}. São também referidas perturbações do gosto^{12, 15, 31}, do olfato^{11, 16}, da audi-

Trabalho do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina, apresentado no V Congresso Brasileiro de Neurologia e III Congresso Brasileiro de Eletrencefalografia e Neurofisiologia Clínica (São Paulo, 12-15 julho 1972): * Professor Adjunto; ** Assistente.

ção¹³, hiperpatia da face³, dor retro-auricular¹⁴, secreção nasal com queratoconjuntivite³, comprometimento do sistema nervoso central^{9,11} e de outros nervos crânicos^{3,11,12}.

Na biópsia dos lábios o achado mais comum é o de edema crônico, difuso, com hipertrofia das fibras musculares, dilatação dos vasos sanguíneos^{16,23} e linfáticos¹⁶. São referidos também achados semelhantes à dermatomiosite³¹, presença de gigantocitos^{15,18} e fibrose³². No nervo facial é descrito infiltrado linfocitário. A etiologia é discutida, sendo mais aceita a alérgica^{1,3,12,19,24}. A sua relação com a sarcoidose de Boeck é sugerida³², o mesmo se dando com a tuberculose³², lues^{13,21} e afecções erisipeliformes^{29,30}. A patogenia é obscura sendo a natureza angioneurótica do edema defendida por vários autores^{7,10,16,26,28,29,32}; New e Kirch²³ o consideram como devido a um distúrbio metabólico celular, com alteração da atividade secretória das células endoteliais e, Ekbon e Waslstrom, citados por Ketel¹⁶ como secundário à distúrbio linfático. A paralisia facial é atribuída ao próprio edema^{7,32}, a uma neurite independente¹⁴, a uma enxaqueca fácioplégica²⁶, a uma perturbação primária dos vasa nervorum²⁰ e a uma compressão dentro do conduto de Falópio por formações granulomatosas¹². Desde que Rosenthal²⁶ considerou a língua plicata como malformação congênita e estigma degenerativo, tem sido essa opinião unanimemente aceita.

Poucas são as referências, na literatura, a resultados de exames complementares. Alterações do líquido céfalo-raqueano são citadas: hiperцитose e hiperproteínoorraquia⁹, dissociação proteino-citológica¹¹. Alterações ósseas da região petro-mastóidea foram registradas em alguns casos^{13,16}. Essa síndrome tem caráter benigno, com períodos de remissão e duração variável. Não há tratamento efetivo. As macrochelias^{5,22}, os edemas inflamatórios da face²⁹, o edema de Quinke^{1,3,4} e a sarcoidose de Boeck³² são algumas das alterações mais importantes no diagnóstico diferencial.

OBSERVAÇÕES

Nosso material consta de 4 pacientes que apresentavam a síndrome de Melkersson-Rosenthal. Os seus diversos aspectos clínicos são assinalados na tabela 1.

	Casos				
	1	2	3	4	
Nome	M. J. N. P.	A. S. R.	S. K.	M. C. C.	
Sexo	F	M	F	M	
Idade	51	32	30	49	
Língua plicata	+	+	+	+	
Edema	n.º de surtos	2	5	1	
	idade no 1.º surto	39	30	30	
	local	lab. inf.	lábios	lábios	lab. inf.
Paralisia facial	n.º de surtos	3	1	2	3
	idade no 1.º surto	5	32	28	20
	lado predominante	D	E	D	D
Componente familiar	+		+		

Tabela 1 — Características clínicas e evolutivas dos 4 casos de síndrome de Melkersson-Rosenthal.

COMENTÁRIOS

Pela análise da tabela 1 vemos que todos os casos apresentaram a tríade completa, ou seja, paralisia facial periférica, edema de face e língua plicata. Não houve predominância de sexo. Tanto o edema como a paralisia facial aparecem por surtos. Nos casos 2 e 3 estas manifestações surgiram pela primeira vez na ocasião da primeira consulta, podendo-se admitir que, com a evolução, novos surtos ocorram. A paralisia facial nunca foi bilateral. A localização do edema foi nos lábios e, em dois casos, somente no lábio inferior.

A idade dos pacientes quando da eclosão do primeiro surto de edema variou de 30 a 39 anos e, quando da paralisia facial, de 5 a 32 anos. Em três casos a paralisia facial antecedeu ao edema em tempo que variou de 2 até 34 anos; em apenas um paciente (caso 2) o edema antecedeu a paralisia facial, por 2 anos. Na revisão da literatura, os casos de início mais precoce ocorreram com as idades de um ano e meio¹⁷ e 2 anos²⁷. Em nossa casuística o início mais precoce ocorreu no caso 1 (5 anos de idade): esta paciente, atendida aos 51 anos de idade contava que tivera o primeiro surto de paralisia facial aos 5 anos e, 34 anos depois, ou seja aos 39 anos de idade, ocorreria o primeiro surto de edema de lábio inferior. A língua plicata, como componente familiar, foi assinalada nos casos 1 e 3.

Em nenhum caso houve outro sinal ou sintoma neurológico. Exames hematológicos, hemossedimentação, craniograma simples e radiografias da região mastóidea foram feitos em todos os pacientes. Exames de líquido céfalorraqueano foram feitos nos casos 2 e 3. No caso 2 foi feito pneumoencefalograma. Todos esses exames resultaram normais. A biópsia de língua e lábio realizada no caso 2 mostrou algumas ectasias linfáticas e alguns acúmulos de linfoplasmócitos.

Em todos os pacientes foi instituída terapêutica com complexo B, estricina e corticóides. Nossa impressão é que a afecção evolui cronicamente sem qualquer interferência da medicação.

RESUMO

São relatados 4 casos de síndrome de Melkersson-Rosenthal nos quais tanto o edema predominante nos lábios como a paralisia facial periférica ocorreram por surtos. Nos 4 casos havia língua plicata sendo que, em dois deles, este componente era familiar. Ê realçado o fato de ser a paralisia facial geralmente o primeiro sinal, bem como a possibilidade dessa síndrome ser iniciada nos primeiros anos de vida.

SUMMARY

Melkersson-Rosenthal's syndrome. Review of the literature and report of four cases

Four cases of Melkersson-Rosenthal's syndrome in which the edema predominant in the lips and the facial palsy occurred by bursts are reported.

The four cases presented the lingua plicata and in two of them familiar antecedents were present. The fact that the facial palsy is generally the first sign and that this syndrome may start in early childhood is pointed out.

REFERÊNCIAS

1. BALLESTERO, L. H. — Síndrome de Melkersson. Prensa Med. Argentina 42:2853, 1955.
2. BECKER, S. W. & OBERMAYER, M. — Dermatologia y Sifilogia Modernas. Ed. Salvat, Barcelona, 1945.
3. BOHAUCEK, V. I. — O Melkersson-Rosenthal-ovom sindromu. Neuropsihijatrija (Zagreb) 6:295, 1958.
4. CAVALCA, G. G. & REGGIANI, R. — Alcune considerazioni su due casi di Melkersson-Rosenthal. Giorn. Psychiat. e Neuropatol (Ferrara) 81:109, 1953.
5. CONWAY, H. — Macrocheilia due to hyperplasia of labial salivary glands; operative correction. Surg. Gynecol. Obst. 66:1024, 1938.
6. DENNIG, H. — Tratado de Medicina Interna. Versão espanhola da terceira edição alemã. Ed. Científico Médica, Barcelona, 1956.
7. DÖRING, G. — Über ein Ganglion-geniculisyndrom als parasymphatische Funktionsstörung. Acta Neuroveget. (Wien) 1:502, 1950.
8. DUE, P. N. — A case of Melkersson's syndrome. Resumo in Excerpta Médica Sect. Neurol. Psychiat. 1:274, 1950.
9. EGSGAARD, J. — A case of Melkersson's syndrome. Resumo in Excerpta Médica, Sect. Neurol. Psychiat. 1:105, 1948.
10. FORD, F. R. — Enfermedades del Sistema Nervioso en la Infancia, Niñez y Adolescencia. Trad. espanhola da terceira edição original inglesa. Ed. Vallardi, Buenos Aires, 1953.
11. GISPert-CRUZ, I. — Aspectos oto-neuro-oftalmológicos del síndrome de Melkersson-Rosenthal-Miescher. Rev. Esp. Oto-Neuro-Oftalmol. y Neurocir. 18:147, 1955.
12. GISPert-CRUZ, I. — Queilitis granulomatosas de Miescher con paralisias recidivantes del facial y de otros nervios craneales. Bol. Soc. Espanhola de Neurologia, 1958.
13. GUALANDI, G. — Sobre a síndrome de Melkersson e Rosenthal. Resenha Clínico-Científica 19:211, 1950.
14. GUNTHER, H. & MEINERTZ, F. — Das Melkersson-Rosenthalsche Syndrom. Nervenarzt 23:22, 1952.
15. HERING, H. & SCHEID, P. — Kritische Bemerkungen zum Melkersson-Rosenthal Syndrom als Teilbild des Morbus Besnier-Boëck-Schaumann. Arch. Dermatol. u. Syph. 197:344, 1954.
16. KETEL, K. — Melkersson's syndrome. Report of five cases with special reference to the pathologic observations. Arch. Otolaryngol. 46:341, 1947.
17. LEISCHNER, A. — Über rezidivierende Facialislähmungen mit Odembildung. Nervenarzt 18:169, 1947.
18. MARINKOVIC, V. & STEVANOVIC, D. — Syndrome de Melkersson-Rosenthal avec colobome de l'iris. Ann. Dermatol. Syphiligr. 86:281, 1959.
19. MASSMAN, W. & SCHILF, E. — Experimenteller Beitrag zum Melkersson-Rosenthalschen Syndrom. Psychiat. Neurol. Med. Psychol. 5:294, 1953.
20. McGOVERN, F. H. — Melkersson syndrome. Arch. Otolaryngol. 5:377, 1950.
21. MIESCHER, G. — Cheilitis granulomatosa ou síndrome de Melkersson. Dermatologia (Basel) 102:354, 1951.
22. MEISCHER, G. — Über essentielle granulomatose Makrocheille (Cheilitis granulomatosa) Dermatologica (Basel) 91:57, 1945.
23. NEW, G. B. & KIRCH, W. A. — Permanent enlargement of the lips and face secondary to recurring swellings and associated with facial paralyses: a clinical entity. J.A.M.A. 100:1230, 1933.

24. OTTENSEN, E. & DALSGAARD, N. T. — Allergic or pseudo-allergic neuritis. Resumo in *Excerpta Medica*, Sect. Neurol. Psychiat. 4:220, 1951.
25. PONS, P. — Tratado de Patologia y Clinica Medicas. Segunda Edição. Ed. Salvat, Barcelona, Madrid, 1960.
26. ROSENTHAL, C. — Melkersson Syndrom. *Zeitsch.f.die ges. Neurol.u.Psychiat.* 137:474, 1931.
27. SAGILD, U. — Paresis nervi facialis combined with a edema faciei, lingua plicata (Melkersson's syndrome) and hemicrania. Resumo in *Excerpta Medica*, Sect. Psychiat. 4:40, 1952.
28. SCHILF, E. — Beitrag zum Melkersson-Rosenthal nebst Erörterung der dabei auftretenden Schmerzen. *Psychiat. Neurol. Med. Psychol.* 4:211, 1953.
29. STEVENS, F A. — Streptococcc infection of the fibroedema of Melkersson's syndrome. *J.A.M.A.* 156:223, 1954.
30. STEVENS, F. A. — Chronic infectional edema. *J.A.M.A.* 100:1754, 1953.
31. THOMSEN, A. — Overlaebeplastic og corticotropin ved Melkerssons syndrom. *Nord. Med.* 49:718, 1953.
32. TOURAINE, R. L. — Le syndrome de Melkersson-Rosenthal. *Ann. Dermatol. Syphiligr.* 81:409, 1954.

Departamento de Neurologia e Neurocirurgia — Escola Paulista de Medicina — Caixa Postal 5496 — 01000 São Paulo, SP — Brasil.