

Síndrome de Melkersson-Rosenthal – relato de caso

Melkersson-Rosenthal Syndrome – case report

Maurício R. Volkweis¹
Paulo Ricardo Martins Souza²
Juliana P. Gomes³
João Carlos B. Wagner⁴
Eduardo L. Gerhardt⁵

RESUMO

A síndrome de Melkersson-Rosenthal é idiopática, caracterizada por uma ou mais das seguintes manifestações: edema orofacial recorrente, causando aumento gradual dos tecidos envolvidos, paralisia facial recorrente e língua plicata. O início da manifestação ocorre, geralmente, na infância e recidivas são comuns. Os tratamentos sugeridos são empíricos e incluem uso de antibióticos e anti-inflamatórios corticosteróides e cirurgia para excisão de tecido cicatricial e descompressão nervosa. Este trabalho apresenta características clínicas, meios de diagnóstico e tratamento dessa patologia através da apresentação de um caso clínico acompanhado no Serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial do Complexo Hospitalar da Santa Casa desde 2000. O paciente do relato é do gênero masculino, apresentava a tríade de sintomatologia da doença completa e acreditava ser portador de alguma neoplasia. O paciente apresentou melhora ao ser tratado com clofazamina.

Palavras-chave: queilite granulomatosa, síndrome de Melkersson-Rosenthal, língua plicata.

Introdução

Uma associação entre paralisia facial e edema de face foi primeiro identificada por Marl, em 1859, mas Melkersson, em 1928, tem o crédito de ter sido o primeiro a sugerir uma ligação consistente entre esses dois aspectos clínicos. Rosenthal descreveu três indivíduos que tinham língua plicata somada as outras duas características (REES, 1998). Conseqüentemente, a síndrome de Melkersson-Rosenthal clássica é rara e caracterizada por uma tríade de manifestações, que nem sempre aparecem simultaneamente como edema facial, língua fissurada e paralisia facial. É bastante comum aparecer uma combinação de apenas duas dessas características (REES, 1998; NEVILLE et al., 2001).

A paralisia facial é o sinal de menor ocorrência (30-35% dos casos), segundo Baitane et al. (1995), e, como os demais sinais, tem a propensão de ser recorrente e se tornar persistente em consequência da fibrose do tecido nervoso ou fraqueza da musculatura afetada (REES, 1998). Raramente

a paralisia ocorre bilateralmente (BAITANEH et al., 1995).

O edema facial é granulomatoso, não é frágil nem deixa marcas. Ocorre principalmente no lábio superior, uni ou bilateral, mas pode envolver pálpebras, bochechas, língua, gengivas e palato (WINNIE e DE LUKE, 1992). O edema pode durar algumas horas ou várias semanas e ocorrer com maior frequência no outono e na primavera, segundo alguns trabalhos (AZAZ e NITZAN, 1984).

Quando o edema acomete apenas o lábio inferior, a condição é denominada “síndrome de Miescher”, ou seja, uma granulomatose orofacial recorrente que causa aumento desfigurante permanente após duas ou três recorrências. Recentemente, essa nomenclatura foi substituída por “queilite granulomatosa” (REES, 1998). Entretanto, em alguns casos dessa síndrome, segundo Alexander e James (1972), as lesões do lábio são mais edematosas do que granu-

¹ Cirurgião do Serviço e professor do curso de especialização em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial do Complexo Hospitalar da Santa Casa de Porto-Alegre; Professor Adjunto de Cirurgia da Universidade Luterana do Brasil.

² Médico dermatologista, Serviço de Dermatologia da UFRGS do Complexo Hospitalar da Santa Casa.

³ Aluna do curso de especialização em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial do Complexo Hospitalar da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre – Sobradid.

⁴ Chefe do serviço e coordenador do curso de especialização em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial do Complexo Hospitalar da Santa Casa de Porto-Alegre; Professor Titular de Cirurgia da Universidade Luterana do Brasil.

⁵ Cirurgião do serviço e professor do curso de especialização em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial do Complexo Hospitalar da Santa Casa de Porto-Alegre; Professor Auxiliar de Cirurgia da Universidade Luterana do Brasil.

Recebido em: 29-10-2002 / aceito em: 20-03-03

lomatosas, de modo que a síndrome muitas vezes é subdividida nos tipos sarcóide e linfadenomatoso.

A língua fissurada ocorre em aproximadamente 77% dos pacientes portadores da síndrome de Melkersson-Rosenthal (WINNIE e DE LUKE, 1992). Existem outros sinais e sintomas menos comuns, mas que também podem estar associados a esta patologia: distúrbios das glândulas salivares ou sialorréia, alteração nas glândulas lacrimais (AZAZ e NITZAN, 1984), alteração na audição, na fonação e na gustação, neuralgias, dores de cabeça em salva, glossite, epífora, queratite, episódios psicóticos (WINNIE e DE LUKE, 1992), sensação de queimação dos lábios, nariz e língua, rinorréia unilateral, náusea e sintomas viscerais (BAITANEH et al., 1995). Em casos raros há enfartamento de linfonodos submentais ou cervicais (SAMPAIO e RIVITTI, 2001).

A síndrome não tem preferência por sexo e ocorre a primeira vez, com mais frequência, na segunda década de vida (PACHOR et al., 1989). Segundo Winnie e De Luke (1992), é mais comum na Europa. Sua etiologia é ainda desconhecida, mas têm sido sugeridas ao longo dos anos muitas hipóteses, associando-a a outros tipos de granulomatoses orofaciais (REES, 1998). A origem genética tem sido investigada, pois alguns casos mostram manifestação da doença em várias gerações.

Em alguns casos, parece estar associada a patologias infecciosas bacterianas, infecções viróticas recorrentes, sífilis, lepra e leucemia, além da associação com reação alérgica a aditivos alimentares, reações auto-imunes (WINNIE e DE LUKE, 1992) e alergia a materiais de próteses dentárias. Atualmente, ainda se admite que a etiopatogenia dessa síndrome esteja associada a anormalidades anatômicas e funcionais do sistema nervoso autônomo (SAMPAIO e RIVITTI, 2001).

O diagnóstico diferencial dessa síndrome inclui outras desordens granulomatosas, como sarcoidose, tuberculose, síndrome de Crohn, granuloma mediano e linfocítico,

além de angioedema, síndrome de Ascher e dermatite de contato.

Anamnese e exame clínico cuidadosos auxiliam a descobrir a ocorrência prévia em outros membros da família, reações alérgicas prévias, processos infecciosos (inclusive odontogênicos). Para colaborar com o diagnóstico diferencial, exames laboratoriais (hemograma, urocultura, taxa de sedimentação, teste de anticorpo antinuclear) podem ser feitos (BAITANEH et al., 1995; PACHOR et al., 1989; WINNIE e DE LUKE, 1992).

Na derme e tecido muscular da região afetada, histologicamente, encontram-se infiltrado linfocitário focal, linfangiectasia e células gigantes multinucleadas; há células plasmáticas ao redor de pequenos vasos. Nos casos de duração mais prolongada, é possível observar fibrose e queratose na região afetada. O exame complementar indicado para o estabelecimento do diagnóstico diferencial é a biópsia, seguida de exame histopatológico. Para descartar a possibilidade de reação alérgica a algum produto alimentar ou de higiene bucal (comumente chicletes, menta, doces, bebidas destiladas, carbonatadas e fermentadas, entre outros), o paciente deverá elaborar um diário alimentar de uma ou duas semanas (REES, 1998).

Como a etiologia é incerta, o tratamento é empírico. Muitos fármacos têm sido testados (antibióticos, vacinas, anti-histamínicos e radioterapia), porém quase sem sucesso (WINNIE e DE LUKE, 1992; NEVILLE et al., 2001). Já o uso de corticosteróides sistêmica ou localmente (injeção intraleisional) tem se mostrado efetivo, causando redução temporária do edema (BAITANEH et al., 1995). Entretanto, quando corticosteróides tópicos são utilizados, deve ser também prescrito um agente antifúngico tópico para prevenir candidíase secundária (REES, 1998). Clofazamina e metotrexato têm se mostrado bastante úteis; dapsona tem sido usada para outras patologias granulomatosas bucais e, talvez, tenha lugar no tratamento da síndrome de Melkersson-Rosenthal (WINNIE

e DE LUKE, 1992).

Sampaio e Rivitti (2001) sugerem ainda o uso de infiltrações intralesionais de acetato de triamcinolona (10 mg/ml, mensalmente), diaminodifenilsulfona (100 a 500 mg/dia) ou drogas imunossupressoras como azatioprina.

A terapia cirúrgica consiste na redução da porção do lábio aumentada de forma permanente pelo edema, causando dificuldade funcional e estética. (WINNIE e DE LUKE, 1992). Contudo, de acordo com Azaz e Nitzan (1984), essa abordagem só deve ser realizada quando o edema da face realmente estabilizou, e todas as glândulas salivares da região devem ser removidas. Previamente ao procedimento cirúrgico, para evitar edema adicional no lábio, deveriam ser feitas injeções de água destilada ou radioterapia na fase quiescente. A não-realização desse procedimento pode resultar em recorrência da lesão. (WINNIE e DE LUKE, 1992).

A descompressão do nervo facial pode ser indicada nos casos de paralisia permanente da face. Quando processos infecciosos são considerados como fator etiológico, todas as patologias de etiologia infecciosa devem ser eliminadas como parte da terapia (WINNIE e DE LUKE, 1992).

Terapia de suporte inclui cuidados com o ressecamento e rachaduras nos lábios e proteção da córnea em casos de paralisia facial (WINNIE e DE LUKE, 1992). No entanto a variabilidade dos sintomas e as remissões espontâneas que caracterizam a evolução natural da doença, tornam difícil avaliar o resultado das terapias (NEVILLE et al., 2001).

Relato do caso

Homem branco, trinta e três anos, morador da cidade de Cachoeirinha, sapateiro, procurou o Complexo Hospitalar da Santa Casa em julho de 2000, durante a Campanha de Prevenção de Câncer de Boca, realizada junto ao Hospital Santa Rita. Sua queixa era aumento de volume,

recidivante, do lábio inferior, que não regredia e aumentava mais pela manhã, ao acordar, sem assimetria facial (Fig. 1). O paciente apresentava ainda língua fissurada e história de paralisia facial há um ano. Não havia história de patologias sistêmicas. Na história clínica do paciente, há relato de reações alérgicas inespecíficas pruriginosas disseminadas pelo corpo anos antes da manifestação da síndrome. Apesar de a literatura relacionar a síndrome com reações alérgicas (SAMPAIO e RIVITTI, 2001; REES, 1998), no caso apresentado não foi encontrada relação entre os eventos.

Frente à suspeita de síndrome de Melkersson-Rosenthal, o paciente foi tranqüilizado de que não seria portador de lesão maligna. Indicou-se biópsia incisional na região da mucosa do lábio inferior para confirmação do diagnóstico (Fig. 2 e 3).



Figura 1 - Aspecto clínico do aumento simétrico de volume do lábio inferior



Figura 2 - No exame intrabucal, observou-se a presença de língua plicata



Figura 3 - Demarcação da região da mucosa do lábio inferior para realização da biópsia incisional

No exame histopatológico, observou-se a presença de infiltrado inflamatório difusamente disperso sobre o tecido conjuntivo. Na profundidade da amostra examinada foram observados ácinos de glândula salivar acessória, que mostraram granulomas com células gigantes multinucleadas. A associação do quadro histopatológico com as manifestações clínicas permitiu a conclusão do diagnóstico de síndrome de Melkersson-Rosenthal.

Foi instituída terapia com clofazamina 100 mg por dia durante dez dias, prosseguindo com 100 mg por dia duas vezes por semana durante mais três meses. O paciente mostrou-se relapso ao acompanhamento da terapia, retornando para reavaliação apenas uma vez, momento em que relatou melhora considerável no quadro clínico (Fig. 4). Um ano após a instituição da terapia, o paciente retornou com redução parcial do edema labial, mas queixando-se da paralisia da face no lado esquerdo. A paralisia foi tratada de acordo com o protocolo do Serviço de Neurologia do Complexo Hospitalar da Santa Casa (Fig. 5 e 6).



Figura 4 - Aspecto e dimensões da peça removida na biópsia



Figura 5 - No exame extrabucal, observou-se a paralisia facial do lado direito



Figura 6 - Aspecto clínico do paciente com redução do edema do lábio inferior três meses após a terapia com clofazamina

O paciente foi orientado a permanecer em controle periódico, porém compareceu irregularmente às consultas. Não houve novos episódios de paralisia ou aumento do lábio durante o acompanhamento.

Considerações finais

Por ser rara, a síndrome de Melkersson-Rosenthal pode se apresentar como um desafio de diagnóstico, indicando-se, por essa razão, uma avaliação dermatológica, além de exames complementares.

No caso apresentado, o paciente foi avaliado por uma equipe multidisciplinar composta por dermatologista e cirurgião bucomaxilofacial, que formularam um diagnóstico presuntivo. Assim, baseado nos relatos de Rees (1998) sobre a validade da biópsia para o diagnóstico, esta foi realizada para confirmar o diagnóstico e mostrou-se conclusiva, não sendo utilizados outros recursos auxiliares (BAITANEH et al., 1995; PACHOR et al., 1989; WINNIE e DE LUKE, 1992; REES, 1998).

Por não haver cura, o paciente é obrigado a manter controle da sintomatologia com medicamentos, especialmente corticosteróides (BAITANEH et al., 1995; WINNIE e DE LUKE, 1992). A decisão pelo tratamento cirúrgico é difícil, pois a síndrome tem períodos de estabilidade que nem sempre são definitivos; conforme Azaz e Nitzan (1984), é preciso ter certeza de que não ocorrerão recidivas para instituir a terapia cirúrgica.

Abstract

Melkersson-Rosenthal syndrome

is an idiopathic disease, characterized by one or more of the following factors: recurrent facial swelling that causes gradual enhancing of the involved soft tissues, recurrent facial palsy and *lingua plicata*. The manifestation onset usually occurs in childhood and recurrence is common. Suggested treatments are empiric and include the use of antibiotics, corticosteroids, surgical excision of scary tissue and nerve decompression. This paper presents the clinical characteristics, diagnosis and treatment means to the pathology and a clinical report followed-up at the Department of Maxillofacial Surgery at Complexo Hospitalar Santa Casa, since 2000. A male patient presented the triad of the disease and was believed to be harbouring a neoplasia. The patient presented an improvement with treatment using clofazamine.

Key words: cheilitis granulomatosa, Melkersson-Rosenthal Syndrome,

me, *lingua plicata*.

Referências

- ALEXANDER, R. W., JAMES, R. B. Melkersson Rosenthal Syndrome: review of literature e report of a case. *J. Oral Surg.* v.30, 1972.
- AZAZ, B., NITZAN, D. W. Melkersson-Rosenthal Syndrome. *Oral Surg*, v. 57, n.3, p. 250-252, 1984.
- BATAINEH, A.B., et al. A unusual case of the Melkersson-Rosenthal Syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol and Endod*, v. 80 ,n. 3, p. 289-292, 1995.
- MOSCHELLA, S. L., HURLEY, H. J. Disease of the mononuclear phagocytic system (the so-called reticuloendothelial system). *Dermatology*, Filadélfia: W.B. Saunders Company, p. 890-999, v. 1., 1995.
- MC CARTHY, P. L. Disorders of the oral cavity. In: MOSCHELLA, S. L., HURLEY, H. J. *Dermatology* v.2., Filadélfia: W.B. Saunders Company, 1985. 1878-1879.
- NEVILLE B. W. et al. Doenças imunológicas e alérgicas. In: NEVILLE B. W. et al. *Patologia oral e maxillofacial*. RJ: Guanabara Koogan, 2001. p. 230-251.
- PACHOR, M.L. et al. Is the Melkersson-Ro-

senthal syndrome related to the exposure to food additives? *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, v. 67, n.4, p. 393-395, 1989.

REES, T.D. Oral Granulomatosis and related conditions. *Periodontology*, v. 57, n.21, p. 250-252, 1998.

SAMPAIO, S. A., RIVITTI, E. A. Inflamações e granulomas não infecciosos. In: SAMPAIO, S.A. E RIVITTI, E.A. *Dermatologia*. São Paulo: Artes Médicas, 2001. p. 647-666.

WINNIE, R., DE LUKE, D.M. Melkersson-Rosenthal Syndrome – Review of literature and case report. *Int J Oral Maxillofac Surg*, v. 21, n.2 , p. 115-117, 1992.

Endereço para correspondência

Juliana Pereira Gomes
Avenida Protásio Alves, n. 771 / 409
Bairro: Rio Branco, Porto Alegre
CEP:90410-010