

Correia, S.<sup>1</sup>; Borges, M.I.<sup>2</sup>; Oliveira, J.M.<sup>1</sup>; López, A.<sup>1</sup>; Marques, F.<sup>3,4</sup>; Figueiredo, J.P.<sup>5,6</sup>

1. Interno de Formação Específica de Cirurgia Maxilo-Facial – CHUC; 2. Interno de Formação Específica de Estomatologia – CHUC; 3. Assistente Hospitalar Graduado de Estomatologia – CHUC; 4. Assistente Convitado de Medicina Oral do MIMD FMUC 5. Professor Auxiliar da FMUC; 6. Diretor de Serviço de Estomatologia – CHUC

### INTRODUÇÃO

A Síndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR) é uma doença neuro-muco-cutânea rara, com uma incidência estimada de 0.08%, que se caracteriza pela tríade: macroquelite granulomatosa, língua fissurada e paralisia facial periférica. Na maioria dos casos a tríade clássica não é observada, sendo mais frequentes as formas mono ou oligossintomáticas da doença, dificultando o diagnóstico. A macroquelite isolada recorrente ou persistente (Síndrome de Meischer) é a forma monossintomática mais frequente. A paralisia facial tende a ser unilateral e quando presente na sua forma isolada é indistinguível da paralisia de Bell.

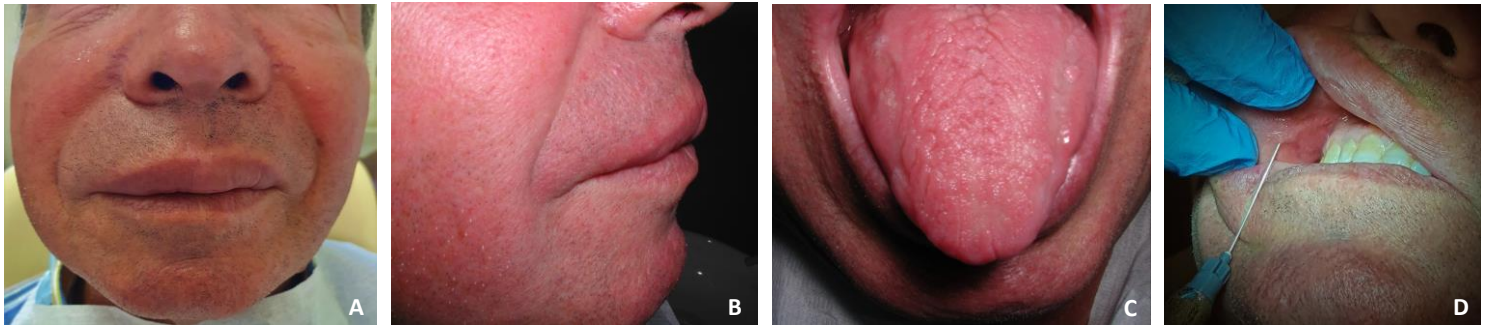
A etiologia e patogenia da SMR permanecem ainda hoje desconhecidas, tornando o seu tratamento um desafio. Têm sido obtidos bons resultados com tratamentos médicos locais, nomeadamente infiltrações com corticosteróides, sendo este o tratamento mais praticado. Estão ainda descritos na literatura tratamentos com talidomida, clofazimina, tacrolimus, sulfasalazina, ciclosporina A, metotrexato, infliximab e diversos antibióticos.

### CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, 63 anos, referenciado à consulta externa de Estomatologia do CHUC por episódios de repetição de macroquelite do lábio superior e edema da hemiface direita. Apresentou episódio de paralisia facial periférica há cerca de 2 anos. Já tinha sido realizada biópsia incisional do lábio com resultado inconclusivo e instituído tratamento sistémico com corticosteroide oral, ao qual o doente respondeu favoravelmente, mas com recidiva da sintomatologia após alguns meses. Sem outras queixas.

**Antecedentes pessoais:** hipertensão arterial | **Antecedentes familiares:** nega | **Medicação habitual:** bisoprolol 5mg 1x/dia | **Alergias conhecidas:** nega.

**Exame objetivo:** edema indolor do lábio superior e da hemiface direita, língua fissurada e lesão infiltrativa na mucosa jugal, à qual se realizou biópsia por técnica de *punch*. Mímica facial preservada. Sem outras alterações de relevo.



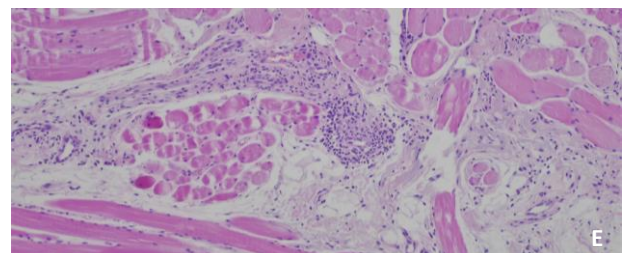
Legenda – A e B. Edema lábio superior e hemiface direita; C. Língua fissurada; D. Injeção intra-lesional de corticosteroide.

**Exame anátomo-patológico:** infiltrado de linfócitos, mastócitos e raros eosinófilos de localização perivascular, com vago padrão granulomatoso, compatível com SMR.

**Diagnóstico:** Síndrome Melkersson-Rosenthal

**Tratamento:** infiltrações intra-lesionais de triamcinolona 20 mg/1ml de 3 em 3 semanas, durante 3 meses.

**Follow-up:** mensal durante o tratamento médico; posteriormente aos 3, 6 e 12 meses.



Legenda – E. Infiltrado perivascular, com vago padrão granulomatoso. HE (x100)

### DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

Trata-se de um caso de SMR que, embora em momentos temporais distintos, apresenta os três sintomas característicos da doença - edema orofacial, língua fissurada e paralisia facial. A ausência de sintomatologia sistémica, alergias medicamentosas/alimentares, alterações analíticas ou radiográficas, e o exame anátomo-patológico da lesão, corroboraram a hipótese diagnóstica.

O tratamento da doença depende essencialmente da gravidade das manifestações clínicas, sendo que a maioria dos doentes que apresenta macroquelite beneficia de tratamento tópico, sistémico ou intra-lesional com corticosteróides. Nos casos em que o tratamento médico não é eficaz poderá ser necessário tratamento cirúrgico de remodelação. Neste caso optou-se por instituir um tratamento com corticosteroide injetado localmente, tendo o doente apresentado boa resposta até à data.

### BIBLIOGRAFIA

1. Sumeet R Dhawan, Arushi G Saini, Pratibha D Singhi. Management Strategies of Melkersson-Rosenthal Syndrome: A Review. Int J Gen Med. 2020, 13: 61–65; 2. Feng S, Yin J, Li J, Song Z, Zhao G. Melkersson-Rosenthal syndrome: a retrospective study of 44 patients. Acta Otolaryngol. 2014, 134:977–81; 3. Martínez Martínez, M. et al. Quillitis granulomatosa: Presentación de 6 casos y revisión de la literatura. Actas Dermosifiliogr. 2012, 103:718–724; 4. Talabi, O. A. Case Report Melkersson-Rosenthal syndrome: a case report and review of the literature. Nigerian Journal of Clinical Practice. 2011, 14:477–478; 5. Elias, M. K., Mateen, F. J. & Weiler, C. R. The Melkersson-Rosenthal syndrome: a retrospective study of biopsied cases. Journal of neurology. 2013, 260:138–143; 6. Banks, T. & Gada, S. British Journal of Dermatology: a comprehensive review of current treatments for granulomatous cheilitis. British Journal of Dermatology, 2012, 166:934–937.