



Resumo

Introdução; Síndrome de Melkersson-Rosenthal é uma doença constituída pela tríada sintomatológica de paralisia facial periférica, língua fissurada e macroquelite granulomatosa. A sua expressão é por vezes incompleta, podendo inicialmente manifestar-se apenas por macroquelite intermitente. A sua etiologia é desconhecida e a sua resposta terapêutica pouco favorável, obriga por vezes a uma opção cirúrgica.

Descrição; Trata-se de um caso clínico observado na consulta de Estomatologia do CHUC tratando-se de um doente de sexo feminino, de 55 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes e sem medicação habitual. Recorreu à consulta por apresentar edema do lábio superior desde há vários meses e simultaneamente uma fissura labial pronunciada na linha média, sem outros sinais ou sintomas. Durante a consulta foi executada biópsia excisional da lesão fissurada estudo anatomo-patológico.

Discussão; O resultado do exame anatomo-patológico mostrou a existência de granulomas epitelióides associados a estruturas vasculares de paredes espessadas, indicando tratar-se de uma macroquelite granulomatosa compatível com um síndrome de Melkersson-Rosenthal. A fissura existente pode estar relacionada com a existência das referidas estruturas vasculares proeminentes. Exclui-se a possibilidade de macroquelite granulomatosa por manifestações orais da doença de Crohn ou sarcoidose por inexistência de outra sintomatologia. Foi instituído um tratamento com corticosteróides infiltrados localmente, sendo que a doente continua em consultas de seguimento com boa resposta à terapêutica.

Conclusão; Síndrome de Melkersson-Rosenthal incompleto apresentado apenas macroquelite associada a fissura labial.

Descrição

Doente de sexo feminino, raça caucasiana, 55 anos de idade sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Já seguida e tratada em consulta por gengivite descamativa há vários anos, volta por edema do lábio superior e fissura labial da linha média com já alguns meses de evolução. Sem relação com ingestão de produtos alimentares ou outros alérgenos, sem outros sinais ou sintomas.

Ao exame objectivo verificou-se a presença da fissura labial na linha média do lábio superior, uma macroquelite e estado buco-dentário razoável, sem outros sinais ou sintomas (figura 1).

Optou-se por biópsia excisional da lesão fissurada e estudo anatomo-patológico para confirmação diagnóstica.



Figura 1: Macroquelite e fissura labial.



Figura 2: Macroquelite e fissura labial após 1 semana de tratamento.



Figura 3: Macroquelite e fissura labial após 1 mês de tratamento.



Figura 4: Macroquelite e fissura labial após 1 mês de tratamento.



Figura 5: Macroquelite e fissura labial após 1 mês de tratamento.

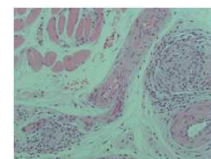


Figura 6: Infiltrado perivascular.



Figura 7: Granuloma não caseoso.

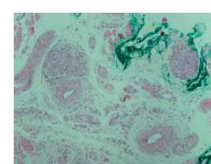


Figura 8: lamina global agrupando as anomalias histológicas descritas.

Discussão

O MRS é uma doença sistémica que pode ter apenas uma manifestação inicial monossintomática, mimetizando reacções alérgicas alimentares ou locais, Doença de Crohn com manifestações orais ou ainda Sarcoidose, entre outras⁸⁹. Mesmo a nível anatomo-patológico as características histológicas podem ser muito semelhantes tornando o diagnóstico definitivo difícil de estabelecer. É pela conjugação da história clínica, exame objectivo e meios complementares diagnósticos que podemos chegar a um diagnóstico presuntivo e instituir um plano terapêutico.

Neste caso descrito, a própria doente descartou qualquer relação com alérgenos, tendo no interrogatório clínico negado relação dos sintomas com ingestão alimentares ou mesmo histórico de alergias. A ausência de alterações na radiografia do tórax, o hemograma normal e o relatório anatomo-patológico descrevendo a existência de granulomas epitelióides não caseosos associados a estruturas vasculares de paredes espessadas (figura 6, 7 e 8), indicando tratar-se de uma macroquelite granulomatosa compatível com um síndrome de Melkersson-Rosenthal levou-nos a colocar como diagnóstico presuntivo esse mesmo síndrome. A presença da fissura da linha média do lábio pode estar relacionada pela persistência de uma artéria de calibre anómalo¹⁰ e/ou devido as anomalias vasculares inerentes à própria doença.

Optou-se por instituir um tratamento com corticosteróides injectados localmente, tendo a doente tido boa resposta até a data (figura 2, 3, 4 e 5).

Conclusão

Síndrome de Melkersson-Rosenthal incompleto, apresentando apenas macroquelite associada a fissura labial cujo tratamento consiste em injeção de corticosteróides localmente.

Introdução

O síndrome de Melkersson-Rosenthal (MRS) é uma doença neuro-muco-cutânea rara em que a expressividade sintomatológica é representada pela tríada língua fissurada, macroquelite granulomatosa e paralisia facial periférica¹²³⁴. Documentada por Melkersson em 1928 foi Rosenthal em 1930/1931 que documentou a associação da língua fissurada ao síndrome já descrito².

Sabemos hoje que a expressão do MRS é por vezes parcial, e, as formas incompletas tendem a ser mais comuns. A macroquelite isolada (síndrome de Meischer) recorrente ou persistente é a forma monossintomática mais frequente⁴. A paralisia facial isolada quanto a ela é a menos frequente, podendo por vezes ser bilateral, e, indistinguível da paralisia de Bell na sua forma isolada⁴. A etiologia e patogénica da doença ainda permanecem em parte desconhecidas, sabe-se que existe distúrbios ao nível dos vasos sanguíneos e linfáticos levando ao edema dos lábios e da face. No entanto, os mecanismos iniciais que desencadeiam o MRS permanecem desconhecidos⁵. As características histológicas acusam a presença de granulomas não caseosos, infiltrado linfocitário perivascular e edema com linfangiectasias⁴⁵.

O prognóstico do MRS é inconstante devido à natural variabilidade da progressão, ou da remissão espontânea, mesmo sem terapêutica⁶, da doença levando à disponibilidade de um grande arsenal terapêutico sem destaque particular para um deles⁵. No entanto, bons resultados parecem ser obtidos com tratamentos médicos locais nomeadamente infiltrações com corticosteróides sendo talvez hoje o tratamento mais praticado. Ainda são descritos tratamento com thalidomida, clofazimina, tacrolimus, sulfasalazina, ciclosporina A, methotrexato, infliximab, diversos antibióticos¹²³⁴⁵, técnicas de descompressão adjuvante⁷ e, por fim, como ultima linha em doentes com deformidades da face, tratamento cirúrgico local³⁵⁴.

Contacto

Ricardo Grazina
CHUC
ricardo.grazina@sapo.pt

Bibliografia

- Martínez Martínez, M. et al. Quilicis granulomatosa: Presentación de 6 casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr* 103, 718–724 (2012).
- Evans, J. H. (Hope Hospital, Salford, L. Melkersson's Syndrome. *British Medical Journal* 1527–1528 (1965).
- Talab, O. A. Case Report Melkersson-Rosenthal syndrome: A case report and review of the literature. *Nigerian Journal of Clinical Practice* 14, 477–478 (2011).
- Elias, M. K., Mateen, F. J. & Weller, C. R. The Melkersson-Rosenthal syndrome: a retrospective study of biopsied cases. *Journal of neurology* 260, 138–143 (2013).
- Banks, T. & Gada, S. British Journal of Dermatology A comprehensive review of current treatments for granulomatous cheilitis. *British Journal of Dermatology* 166, 934–937 (2012).
- Scott, G. A. & Belf, M. D. syndrome. 44, 447–452 (1968).
- Li, Z., Yuan, J., Liu, P. & Xiao, S. Compression therapy: an adjunct treatment for orofacial granulomatosis in Melkersson-Rosenthal syndrome? *European journal of dermatology: EJD* 21, 1003–4 (2011).
- Diamond, T., Patterson, P. G. & Emerson, T. G. Oral Crohn's disease: the distinction from the Melkersson-Rosenthal syndrome. *The Ulster Medical Journal* 59, 223–224 (1990).
- Dempsey, O. J., Paterson, E. W., Kerr, K. M. & Denison, A. R. Clinical Review Sarcoidosis. 339, 620–625 (2009).
- Series, C. Ultrasonography: A Noninvasive Tool to Diagnose a Caliber-Persistent Labial Artery, an Enlarged Artery of the American Institute of Ultrasound in Medicine 24, 1295–1301 (2005).