

Edema facial recurrente

Cid Sánchez AB

Centro de Salud Pinos Puente. Granada

Mujer de 32 años de edad, que acude a la consulta por episodios autolimitados y recurrentes de edema en el labio inferior de dos años de evolución. No se asocia con otras manifestaciones sistémicas ni lesiones cutáneas.

Los episodios cada vez son más intensos y se produce una mejoría relativa con diversos ciclos de tratamiento con corticoides.

En la exploración física presenta un edema en el labio inferior con la lengua fisurada y un aumento de la profundidad del surco longitudinal medio (figura 1). El resto de la exploración es normal.

Se realizan diversas pruebas complementarias:

- Hemograma y bioquímica completa: normales.
- Serología de citomegalovirus, virus de Epstein-Bar, lúes e hidatidosis: negativas.
- ANA: negativos.
- Hormonas tiroideas: normales.
- Estudio del complemento C3, C4, C1q y C1 inhibidor: dentro de valores normales.
- Resto de inmunoglobulinas normales.
- Prick-test (pruebas cutáneas): negativas a neuroalergenos, alimentos, anisakis y látex.
- IgE total: 200 kU/L.

- Estudio de parásitos en heces: negativo.
- Radiografía de tórax: sin alteraciones.
- TAC de senos paranasales: sin hallazgos patológicos.
- Ortopantomografía: sin hallazgos.
- Biopsia labial: edema e inflamación crónica perivascular.

COMENTARIO

El síndrome de Melkersson-Rosenthal es una entidad clínica rara, de curso crónico, que evoluciona en brotes y que generalmente es de pronóstico favorable. Se clasifica como una enfermedad granulomatosa y se caracteriza por la triada de edema orofacial recurrente, parálisis periférica facial intermitente y lengua fisurada.

No se conocen datos precisos sobre la incidencia y prevalencia de la enfermedad, debido, en gran medida, a que muchos casos permanecen infradiagnosticados.

La etiología es desconocida, pero se ha asociado a factores como predisposición genética y alergia.

La triada clínica completa es un hallazgo infrecuente y, generalmente, el paciente acude a valoración una vez que presenta parálisis facial o episodios de edema orofacial recurrentes. Por tanto, las formas oligosintomáticas son las más frecuentes (edema orofacial y lengua fisurada). Se denomina queilitis granulomatosa de Miescher a la presencia de queilitis granulomatosa aislada y se considera la forma monosintomática del síndrome.

El diagnóstico es clínico y se confirma mediante la biopsia, aunque los granulomas pueden no estar presentes en un tercio de los pacientes, en los que solo se observa una reacción inflamatoria inespecífica.

Los hallazgos de las biopsias del labio por lo

Figura 1



regular presentan infiltrados linfocitarios, histiocitos y células plasmáticas.

Actualmente no existe un consenso sobre el abordaje de este tipo de pacientes; con frecuencia suele ser multidisciplinario.

Se han empleado muchos tratamientos, como corticoides intralesionales y orales, antibióticos como penicilina, isoniacida, dapsona o hidroxiclo-roquina, inmunosupresores como azatioprina y metotrexate, antihistamínicos, asociaciones de corticoides y tetraciclinas.

Más recientemente se ha usado infiximab oral, pimecrólimus tópico y tratamientos intervencionistas, como la remoción quirúrgica (queiloplastia) y el uso de láser.

BIBLIOGRAFIA

- Martínez-Menchón T, Mahiques L, Pérez-Ferriols A, Febrer I, Vilata JJ, Fortea JM, et al. Síndrome de Melkersson- Rosenthal. Actas Dermosifiliogr 2003;94:180-3.
- Shapiro M, Peters S, Spinelli HM. Melkersson-Rosenthal syndrome in the periocular area: a review of the literature and case report. Ann Plast Surg 2003;50:644-8.
- Rose AE, Leger M, Chu J, Meehan S. Cheilitis granulomatosa. Dermatol Online J 2001;17:15.
- Greene RM, Rogers RS. Melkersson-Rosenthal syndrome: A review of 36 patients. J Am Acad Dermatol 1989;21:263-70.