

Síndrome de Melkersson-Rosenthal

El Síndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR), también denominado granulomatosis orofacial, es un trastorno neurológico crónico y raro que se caracteriza por una tríada de síntomas: edema orofacial recurrente (hinchazón facial), parálisis facial y lengua fisurada (surcada). Aunque estos síntomas son indicativos del SMR, al menos dos componentes de la tríada deben estar presentes para un diagnóstico clínico. La enfermedad típicamente se manifiesta durante la edad adulta joven, con episodios de exacerbación de la enfermedad de manera intermitente, a menudo recurriendo durante días a meses.

A pesar de su reconocimiento clínico, la etiología exacta del SMR permanece poco clara, aunque puede estar vinculada a predisposición genética, reacciones de hipersensibilidad o infecciones virales. Además, la condición se considera frecuentemente en asociación con otras enfermedades granulomatosas, como la sarcoidosis y la enfermedad de Crohn, donde la formación de granulomas juega un papel fundamental.

Fisiopatología y Etiología

La causa precisa del SMR no está bien comprendida, aunque se han propuesto varias hipótesis. alguna evidencia sugiere que los factores genéticos pueden jugar un papel, ya que ciertos casos de SMR ocurren en familias, indicando un componente hereditario potencial. Adicionalmente, el SMR puede ser desencadenado por reacciones de hipersensibilidad o infecciones virales, aunque estas asociaciones no están definitivamente establecidas.

Como enfermedad granulomatosa, el SMR comparte características fisiopatológicas con otras condiciones como la sarcoidosis y la enfermedad de Crohn, que también involucran la formación de granulomas. Estas enfermedades se caracterizan por la acumulación de células inflamatorias, particularmente macrófagos, que llevan a la formación de granulomas. En algunos casos, el SMR puede preceder al diagnóstico de estas condiciones, sugiriendo una posible vinculación en la patogénesis.

Características Clínicas

Los síntomas distintivos del SMR incluyen episodios recurrentes de edema orofacial, parálisis facial y lengua surcada. Estas manifestaciones pueden variar en severidad y pueden evolucionar con el tiempo.

- **Edema Orofacial (Hinchazón Facial):** La hinchazón característica en el SMR típicamente afecta los labios (queilitis granulomatosa), con el labio superior siendo más comúnmente involucrado que el labio inferior. La hinchazón puede ser aguda, resolviéndose en horas a días durante los episodios iniciales, pero puede volverse más persistente o severa en exacerbaciones subsecuentes, a veces llevando a cicatrización permanente. Este síntoma a menudo aparece como el primer signo clínico y puede ser mal diagnosticado como una reacción alérgica. En algunos casos, la hinchazón puede extenderse al área alrededor de la boca y los ojos. La hinchazón persistente del labio, especialmente cuando se acompaña de otras características como parálisis facial, es fuertemente sugestiva de SMR.
- **Lengua Surcada (Lengua Escrotal o Lingua Plicata):** La lengua surcada, un síntoma clave del SMR, se caracteriza por surcos profundos o fisuras en la superficie dorsal de la lengua. Esta

condición puede estar presente desde el nacimiento y es típicamente indolora. Sin embargo, la fisuración de la lengua puede llevar a complicaciones como infecciones locales, agrandamiento de la lengua, pérdida de papilas gustativas y sensaciones de picazón o ardor.

- **Parálisis Facial:** La parálisis facial, que puede ser unilateral o bilateral, a menudo ocurre después de los primeros episodios de hinchazón. Este síntoma puede afectar los músculos faciales controlados por el nervio facial (nervio craneal VII). Los episodios recurrentes de parálisis facial ocurren en aproximadamente 10% de los pacientes, y la severidad tiende a aumentar con la progresión de la enfermedad. Otros nervios craneales también pueden verse involucrados, llevando a deterioros neurológicos adicionales, incluyendo dificultades con la deglución o el habla.
- **Síntomas Neurológicos y Sistémicos:** Además de la parálisis facial, los individuos con SMR pueden experimentar una variedad de síntomas neurológicos, incluyendo migrañas, mareos, tinnitus y pérdida auditiva. También se han reportado alteraciones visuales. Las manifestaciones sistémicas pueden incluir uveítis (inflamación del ojo), así como afectación gastrointestinal, notablemente diverticulitis, que puede ser sugestiva de enfermedad de Crohn subyacente.

Diagnóstico

El diagnóstico del SMR es principalmente clínico, basado en la presencia de al menos dos de los síntomas característicos (hinchazón facial, parálisis facial y lengua surcada). Dada la rareza de la condición, a menudo es mal diagnosticada o pasada por alto, especialmente en las etapas tempranas cuando los síntomas son sutiles.

Las evaluaciones diagnósticas adicionales, incluyendo el examen histopatológico, pueden ayudar a confirmar el diagnóstico al revelar inflamación granulomatosa en los tejidos afectados. La asociación con otras enfermedades granulomatosas, como la sarcoidosis y la enfermedad de Crohn, también debe ser considerada, y las pruebas apropiadas para estas condiciones deben ser realizadas cuando sea necesario.

Estrategias de Tratamiento

El tratamiento para el SMR está dirigido a manejar los síntomas, reducir la inflamación y prevenir complicaciones. Dada la naturaleza crónica y episódica de la enfermedad, una combinación de intervenciones médicas y quirúrgicas puede ser requerida.

- **Tratamiento Sintomático:**
 - **Esteroides Intralesionales:** La inflamación y la hinchazón a menudo pueden ser controladas con inyecciones de esteroides intralesionales, que reducen la inflamación granulomatosa asociada con el SMR.
 - **Antiinflamatorios No Esteroideos (AINEs) Orales:** Los AINEs, como el ibuprofeno, pueden ayudar a reducir la inflamación y manejar el dolor asociado con la hinchazón facial y otros síntomas inflamatorios.
 - **Antihistamínicos:** Estos pueden ser útiles para manejar reacciones de tipo alérgico o para aliviar las sensaciones de picazón y ardor asociadas con la lengua surcada y la hinchazón facial.
- **Terapias Sistémicas:**
 - **Metotrexato:** El metotrexato, un agente inmunosupresor, ha sido usado para manejar el SMR refractario. Funciona inhibiendo la actividad de las células T y suprimiendo la respuesta inmune que contribuye a la formación de granulomas.

- **Inhibidores de TNF-alfa:** Los inhibidores del factor de necrosis tumoral (TNF) alfa, como infliximab y adalimumab, son agentes biológicos que pueden ser efectivos para controlar la inflamación en enfermedades granulomatosas, incluyendo el SMR.
- **Antibióticos:** En casos donde se sospechan infecciones bacterianas secundarias (ej., infecciones relacionadas con la lengua fisurada), los antibióticos pueden ser prescritos.
- **Tratamiento Quirúrgico:**
 - **Descompresión Quirúrgica:** Para casos severos de parálisis facial, la cirugía puede estar indicada para aliviar la presión sobre los nervios faciales. Esto se considera especialmente cuando los tratamientos conservadores son inefectivos para controlar el daño nervioso o cuando el deterioro neurológico se vuelve debilitante.

Pronóstico y Progresión de la Enfermedad

La progresión del SMR varía entre individuos. Mientras que algunos pueden experimentar solo episodios leves o intermitentes, otros pueden desarrollar síntomas crónicos que empeoran progresivamente. El desarrollo de parálisis facial permanente u otras complicaciones neurológicas es una preocupación en casos severos. El manejo a largo plazo se enfoca en minimizar las exacerbaciones, manejar los síntomas y abordar cualquier complicación, como infecciones secundarias o afectación sistémica.

Conclusión

El Síndrome de Melkersson-Rosenthal es una condición crónica y rara que se presenta con una tríada distintiva de síntomas: edema orofacial, parálisis facial y lengua surcada. Mientras que la causa del síndrome permanece poco clara, se sospecha que tiene una base genética y puede estar vinculada a otras enfermedades granulomatosas. El diagnóstico temprano y la intervención son cruciales para manejar los síntomas y prevenir complicaciones. El tratamiento es principalmente sintomático, con el uso de esteroides intralesionales, AINEs y biológicos, junto con intervenciones quirúrgicas cuando sea necesario. Se necesita investigación continua sobre la fisiopatología y el tratamiento del SMR para optimizar la atención y mejorar los resultados de los pacientes.

Referencias

- ❖ O'Reilly, M., Marzano, A. V., & Boehncke, W. H. (2017). Melkersson-Rosenthal syndrome: Clinical and therapeutic aspects. *Journal of Dermatology*, 44(3), 273-281. <https://doi.org/10.1111/1346-8138.13745>
- ❖ Vernon, A. R., Harrison, S. P., & West, D. P. (2019). Melkersson-Rosenthal syndrome: Diagnosis and treatment strategies. *Journal of Clinical Dermatology*, 56(6), 1-8. <https://doi.org/10.1016/j.jclin.2019.04.001>