

Síndrome de Melkersson-Rosenthal complicada com hemiespasmo facial e hipertensão intracraniana**Melkersson-Rosenthal syndrome complicated with facial hemispasm and intracranial hypertension**

DOI:10.34119/bjhrv3n5-026

Recebimento dos originais: 08/08/2020

Aceitação para publicação: 03/09/2020

Elis Penteado Arantes

Acadêmica de Medicina

Faculdade Brasileira Multivix

Rua José Teixeira, 160, Praia do Canto, Vitória, ES, Brasil

E-mail: elis_arantes_penteado@hotmail.com

Giuliana Vieira Pretti

Acadêmica de Medicina

Faculdade Brasileira Multivix

Rua Natalina Daher Carneiro, 871, Jardim da Penha, Vitória, ES, Brasil

E-mail: giupretti2@gmail.com

Soo Yang Lee

Docente de Neurologia da Faculdade Brasileira Multivix

Rua Eugênio Ramos, 732/302, Jardim da Penha, Vitória, ES, Brasil

E-mail: leesooyang@hotmail.com

Fabiana Penedo Leme

Mestrado, Universidade federal do Espírito Santo (UFES)

Rua Coronel Camilo Cosme, 23, Mata da Praia, Vitória, ES, Brasil

E-mail: fabiana_leme@hotmail.com

RESUMO

Desde que foi descrita pela primeira vez em 1928, pelo neurologista Ernest Melkersson¹¹, e complementada em 1931 por Curt Rosenthal¹², a Síndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR) tem se mostrado uma desordem rara e ainda carente de tratamento específico^{13,14}. Descrevemos o caso de uma paciente jovem, que aos 23 anos apresentou o primeiro episódio de paralisia facial periférica à direita. Na ocasião foi conduzida de forma protocolar, com prednisona, paracetamol e cuidados oftalmológicos, assim como tratamento fisioterápico pertinente. Houve melhora da assimetria facial, quando em 2006 apresentou nova paralisia facial periférica, desta vez à esquerda, que foi conduzida de modo similar. Apresentou, então, mais 2 episódios de paralisia facial no intervalo de 3 anos, já com sequelas estéticas. Em 2009, no 5º episódio de paralisia, associou edema facial e queilite, quando foi solicitada biópsia de pálpebra superior, que resultou inespecífica. Em 2012, após a 8ª paralisia facial, foi submetida a nova biópsia, em que foi demonstrado infiltrado inflamatório consistente com suspeita clínica de SMR. Realizados exames de imagem (ressonância e angiorressonância de crânio), eletroneuromiografia de face – para prognóstico, e estudo liquorico, sem anormalidades. Naquele ano iniciou quadro de contrações involuntárias e rítmicas de musculatura orbicular dos olhos e boca à

direita, além de risório e platisma, caracterizando hemiespasma facial, tratado a cada 4 a 6 meses com Onabotulinum 100 UI. Durante todo o período do tratamento, alternou uso de prednisona 10mg com deflazacort 6mg, e em 2019, perante quadro persistente de cefaleia, foi submetida a nova ressonância com angiorressonância arterial e venosa de crânio, que trouxe elementos sugestivos de Hipertensão Intracraniana (HIC). Atualmente a paciente está em programação cirúrgica para descompressão do nervo facial bilateralmente e em tratamento da HIC.

Palavras-chave: Hemiespasma facial, queilite, hipertensão intracraniana, edema facial, paralisia facial

ABSTRACT

Since it was first described in 1928 by neurologist Ernest Melkersson¹¹, and complemented in 1931 by Curt Rosenthal¹², Melkersson-Rosenthal Syndrome (SMR) has shown to be a rare disorder and still lacking specific treatment^{13,14}. We describe the case of a young patient, who at 23 years of age presented the first episode of peripheral facial paralysis on the right. On that occasion, she was conducted in a protocol manner, with prednisone, paracetamol and ophthalmologic care, as well as pertinent physiotherapeutic treatment. Facial asymmetry improved, when in 2006 it presented a new peripheral facial paralysis, this time to the left, which was conducted in a similar manner. It then presented 2 more episodes of facial paralysis within 3 years, already with aesthetic sequels. In 2009, in the 5th episode of paralysis, he associated facial edema and queillitis, when upper eyelid biopsy was requested, which resulted unspecific. In 2012, after the 8th facial paralysis, he was submitted to a new biopsy, in which inflammatory infiltrate consistent with clinical suspicion of SMR was demonstrated. Imaging tests were performed (resonance and angioresonance of the skull), electroneuromyography of the face - for prognosis, and lichen study, without abnormalities. In that year, the patient started with involuntary and rhythmic contractions of the orbicular muscles of the eyes and mouth to the right, besides laughter and platisma, characterizing facial hemiespasm, treated every 4 to 6 months with Onabotulinum 100 IU. During the whole treatment period, he alternated use of prednisone 10mg with deflazacort 6mg, and in 2019, faced with persistent headache, he was submitted to a new resonance with arterial and venous angioresonance of the skull, which brought elements suggestive of Intracranial Hypertension (ICH). Currently the patient is in surgical programming for decompression of the facial nerve bilaterally and in treatment of ICH.

Keywords: Facial hemiaspasm, queillitis, intracranial hypertension, facial edema, facial paralysis

1 INTRODUÇÃO

Paralisia e edema facial foram descritos inicialmente por Melkersson em 1928¹¹. Três anos após, Rosenthal associou a estes sintomas a língua fissurada¹². Esta tríade foi denominada síndrome de Melkersson-Rosenthal por Lüscher em 1949¹. Entretanto, alguns autores advogam ser a síndrome completa rara, sendo a apresentação monossintomática ou sequencial mais comum².

A síndrome de Melkersson-Rosenthal tem uma incidência estimada de 0,08% e etiologia ainda desconhecida³. Segundo Ang e Jones, 2002, há uma leve predileção pelo sexo feminino, geralmente em torno da segunda década de vida⁴, não existe predileção racial⁵ e não há relatos que associem a S.M.R à transformação maligna⁶. A síndrome tem uma tríade clássica, constituída por edema orofacial recorrente ou persistente, paralisia facial recidivante e língua plicata ou escrotal, que ocorre muito

raramente⁷. Frequentemente, a SMR manifesta-se nas suas formas oligossintomáticas (combinação de 2 sinais) ou monossintomáticas, como macroqueíte granulomatosa de Miescher, o que pode constituir uma dificuldade diagnóstica^{5,7}.

A primeira manifestação é, predominantemente, edema difuso agudo envolvendo o lábio superior (75-100%), e menos o inferior, que regride completamente em horas ou dias⁷. O edema evolui por surtos, por vezes unilaterais, durante dias ou semanas, a intervalos irregulares, com um aumento de volume que pode atingir duas a três vezes o tamanho normal até que uma infiltração permanente se instala⁷. O envolvimento da mucosa intraoral, também, pode aparecer, nomeadamente o edema das gengivas, palato, mucosas oral, sublingual, língua e mesmo faringe e laringe^{5,7}.

A paralisia facial periférica ocorre como manifestação inicial em 30 a 50% dos doentes com SMR. Clinicamente é indistinguível da paralisia de Bell¹⁵, tendo habitualmente uma instalação súbita ou, raramente, de forma gradual em 24 a 48 horas, com resolução completa ao fim de algumas semanas⁷. Embora, no início seja intermitente, pode tornar-se persistente⁷. Frequentemente a paralisia facial desenvolve-se após a queilite granulomatosa mas existem relatos de casos em que a precede por vários meses ou anos ou ocorre simultaneamente⁷. Na maioria dos casos é unilateral, correspondendo (embora nem sempre) ao lado da infiltração orofacial e, raramente, é bilateral, pode ser parcial ou completa⁷.

A língua difusamente fissurada (língua plicada ou escrotal) é descrita em 20 a 60 % dos doentes com SMR e pode estar associada a uma sensação de queimadura, edema, perda do paladar e diminuição da secreção salivar⁷. Alguns sinais e sintomas são definidos como critérios menores que também fazem parte da síndrome de Melkersson-Rosenthal⁸. O comprometimento de outros pares cranianos, enxaqueca e disfunções das glândulas salivares, lacrimais e de motricidade pupilar constituem estes critérios menores, além da presença de hiperhidrose, hiperacusia, acroparestesia, epífora, hipergeusia e múltiplos achados oftalmológicos como lagoftalmo, ceratite por exposição, blefarocalasia, neurite retrobulbar, anomalia das veias retinianas e paralisia do músculo reto medial.

A histopatologia das biópsias cutâneas ou mucosas em doentes com SMR pode evidenciar numa fase inicial, apenas, um infiltrado linfo-plasmocitário e histiocitário inespecífico, predominantemente perivascular, que poderá representar o estágio primordial da formação de granulomas⁷. No entanto, mesmo nas formas completas, este infiltrado granulomatoso não é observado em mais de metade dos casos e, a sua ausência não deve excluir o diagnóstico de SMR⁷.

O envolvimento de locais incomuns da região orofacial e a presença de manifestações menores isoladas, frequentemente, precedem o desenvolvimento das manifestações clínicas típicas. Este fato

associado à subvalorização dos sintomas pelo próprio doente, torna, na maioria dos casos, difícil a realização de um diagnóstico correto precoce ou mesmo provável^{7,14}.

Desse modo, a SMR tem se mostrado uma desordem rara e ainda carente de tratamento específico^{13,14}. No presente relato descrevemos um caso ainda não descrito na literatura, em que a paciente inicialmente tratada como Paralisia de Bell, evoluiu com edema facial, queilite, hemiespasma facial direito e Síndrome de Hipertensão Intracraniana Idiopática (HIC).

2 DESCRIÇÃO DO CASO

SSL, 23 anos, domiciliada em São Mateus, ES, apresentou paralisia facial periférica de hemiface direita em 2005 e foi tratada como Paralisia de Bell com corticoterapia e analgésico. Houve melhora da assimetria na face, quando em 2006 apresentou nova paralisia, dessa vez à esquerda, que foi conduzida de forma similar. Apresentou, então, mais 2 episódios no intervalo de 3 anos, já com sequelas estéticas. Em 2009, no 5º episódio de paralisia, associou edema facial e queilite, ocasião em que foi aventada hipótese de SMR, mas com biópsia de pálpebra superior que resultou inespecífica. No período de 2009 a 2012, paciente teve perda auditiva condutiva e neurosensorial em orelha esquerda e apresentou vários episódios de dor em face refratária ao tratamento clínico que a incapacitavam de trabalhar.

Em 2012, após a 8ª paralisia facial, foi submetida a nova biópsia, dessa vez demonstrando infiltrado inflamatório consistente com suspeita clínica. Ressonância e angiorressonância arterial de crânio sem achados anormais à época, eletroneuromiografia de face – para prognóstico, que revelou sinais de comprometimento neuropático dos nervos facial direito e esquerdo com dado de lesão axonal moderada/ moderadamente severa, discretamente mais intenso na esquerda, e estudo líquórico, sem anormalidades. Ainda naquele ano evoluiu com hemiespasma facial, tratado a cada 4 a 6 meses com Onabotulinum 100 UI.

Durante todo o período do tratamento, alternou uso de prednisona 10mg com deflazacort 6mg, e em 2019, perante quadro persistente de cefaleia e embaçamento visual, foi submetida a nova ressonância com angiorressonância arterial e venosa de crânio, com elementos sugestivos de Hipertensão Intracraniana (HIC). Atualmente a paciente está em programação cirúrgica para descompressão do nervo facial bilateralmente e em tratamento da HIC.

3 MATERIAL E MÉTODOS

Foi realizada revisão bibliográfica sobre a Síndrome de Melkersson-Rosenthal, pesquisa de prontuário e entrevista com a paciente por contato telefônico e aplicativo de mensagem, visto que a paciente reside no interior do Espírito Santo.

4 DISCUSSÃO

A SMR é caracterizada pela tríade edema orofacial e paralisia facial recorrentes e língua plicada¹⁶, características presentes no caso. Não encontramos, na literatura, casos associando a SMR com hemiespasmto facial e HIC. Salientamos a importância de se insistir na biópsia, no intuito de documentar a síndrome e instituir a terapêutica apropriada, baseada na corticoterapia prolongada. Os casos não responsivos são encaminhados para tratamento cirúrgico de descompressão do nervo facial, bilateralmente¹⁶. Acreditamos que o ganho ponderal da paciente (IMC de 27,1 a 30,8 após 15 anos de tratamento), consequente ao uso prolongado de corticosteroides, pode ter levado à síndrome de Hipertensão Intracraniana.

5 CONCLUSÃO

Destacamos, no presente caso, o tratamento de uma das complicações tardias das paralisias faciais periféricas, que consiste no hemiespasmto facial, atualmente passível de tratamento sintomático com injeções intramusculares de toxina botulínica nos músculos mais reativos. Salientamos, ainda, a importância de se monitorar causas indiretas da corticoterapia crônica, como a HIC consequente a sobrepeso e obesidade.

REFERÊNCIAS

1. Lüscher E. Syndrom von Melkersson-Rosenthal. Schweiz Med Wschenschr; 79:1-3, 1949.
2. Nossa, L. M. B.; Costa, A. L.; Marback, R. L. Síndrome de Melkersson-Rosenthal: estudo clínico-patológico de um caso. Arq. Bras. Oftalmol., vol.64, nº6, São Paulo, Nov./Dec. 2001.
3. Glickman, L.T.; Gruss, J.S.; Birt, B.D.; Kohli-Dang, N. The Surgical Management of Melkersson-Rosenthal Syndrome. Plast. Reconstr. Surg., 89:815-21, 1992.
4. Ang, K. L.; Jones, N. S. Melkersson-Rosenthal syndrome. J. Laryngol. otol., London, v. 116, n. 3, p. 386-388, Mai. 2002.
5. Greene, R.M.; Rogers, R.S. Melkersson-Rosenthal syndrome: A review of 36 patients. J. Am. Acad. Dermatol., 21: 1263-9, 1989.

6. Vilela, D. S. A.; et all. Síndrome de Melkersson-Rosenthal: relato de caso e revisão da literatura. Rev. Bras. Otorrinolaringol., vol.68, nº5, São Paulo, Out. 2002.
7. Soares, E. C. S.; et all. Síndrome de Melkersson-Rosenthal: relato de caso. Rev. Cir. Traumatol. Buco-Maxilo-Fac., Camaragibe, v.6, nº.1, p. 29 - 36, janeiro/março 2006.
8. Alexander, R.W.; James, R.B. - Melkersson-Rosenthal Syndrome: review of literature and report of case. J. Oral Surg., 30: 599-604, 1972.
9. Cairns, R.J. Melkersson Rosenthal Syndrome. Proc. R. Soc. Med., 54: 217, 1961.
10. Hornstein, O.P.; Stosiek, N.; Schönberger, A.; Meisel-Stosiek, M. Classificação e variação clínica da Síndrome de Melkersson-Rosenthal. Rev. Z. Hautkr; 62: 1453-1475, 1987.
11. Melkersson, E. Um caso de paresia facial recorrente em conexão com edema angioneurótico. Rev. Hygiea, 90: 737-41, 1928.
12. Rosenthal, C. Contribuição clínico-hereditária para a patologia constitucional: ocorrência comum de paralisia facial (familiar recorrente), edema facial angioneurótico e língua plicata em famílias com artrite. Rev. Z Neurol Psychiatr, 131: 475-501, 1931.
13. González-García, A.; Barbolla, I. D.; Sifuentes, W.A. G.; Patier-delaPena, J.L. Síndrome de Miescher: uma causa rara de inchaço labial. Rev. Reumatol Clin., 13:363-364, 2017.
14. Martínez Martínez, M.L; et all. Queilite granulomatosa. Apresentação de 6 casos e revisão da literatura. Rev. Actas Dermosifiliogr.,103: 718-24, 2012.
15. Carvalho, V. A. S.; et all. Paralisia facial unilateral: aspectos clínicos e principais tratamentos. Rev. Brazilian Journal of Health, Curitiba, v. 3, n. 2, p.1761-1765 mar./apr. 2020.
16. Gonçalves, D.U.; et all. Queilite granulomatosa associada à Síndrome de Melkersson-Rosenthal. Rev. Bras Otorrinolaringol, 73(1):138-9, 2007.