



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

SÍNDROME DE MELKERSSON ROSENTHAL Y SUS
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N O D E N T I S T A

P R E S E N T A:

HUGO CESAR MORALES CORTÉS

TUTORA: ESP. LAURA MARGARITA MÉNDEZ GUTÍERREZ

ASESOR: C.D. FERNANDO TENORIO ROCHA

MÉXICO, D.F.

2009



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



Dedicada a mi padre Cesar Morales y a mi madre Martha Cortés, que me han acompañado en este camino siempre sinuoso como lo es la vida y por nunca haberme permitido claudicar en mis estudios, por todo su apoyo que siempre ha sido incondicional, mil gracias.” Los amo papá y mamá.”

A ti por ser mi gran esposa, Rosa Isela Vázquez, la mujer que me ha brindado todo su amor y su gran apoyo, que confío en mí en todo momento a pesar de esos momentos difíciles y que junto a mí va de la mano siempre. “Te amo amor.”

A mis dos grandes amores, Huguito y Anahí, mis hijos lindos; a ellos que desde el día de su llegada, han sido mi fuerza y mi aliento para salir adelante. “Los amo pequeños.”

A mis abuelos Vicente Cortés y María Frías, por ser mis segundos padres, gracias por brindarme su amor y tan valiosas lecciones de vida cuando más las he necesitado.” Los amo abuelitos.”

A mis tíos Liliana Cortés, José Cortés, Mario Cortés y demás familia por estar conmigo, ser mis amigos y defenderme en momentos difíciles. Gracias.

A mis suegros por creer en mí, y hacerme sentir de su familia. Gracias.

Agradezco a la Universidad Nacional Autónoma de México, por darme la oportunidad de pertenecer a ella.

A todos mis profesores, agradezco por su tiempo, paciencia y sus conocimientos transmitidos durante este largo periodo académico; gracias a ello he conseguido este enorme logro, sueño de todo estudiante.

A los doctores que forman parte del seminario en especial a la Dra. Luz del Carmen González por haberme permitido entrar, a la Dra. Laura Margarita Méndez por ser mi tutora, al Dr. Fernando Tenorio por ser mi asesor; a los tres por tener el tiempo y delicadeza para aclarar mis dudas y así poder sacar adelante mi trabajo.

A mis amigos Edgar Galván, Víctor H. Oropeza y Alexis Arista por su amistad y ayuda brindada durante mi estancia en la facultad de odontología. Gracias.



ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.....	5
--------------------------	----------

CAPÍTULO 1

1. MARCO TEÓRICO

1.1 ANATOMÍA DE LA REGIÓN LABIAL

1.1.1 Región labial.....	6
1.1.2 Límites.....	6
1.1.3 Forma y extensión.....	7
1.1.4 Planos constitutivos.....	8
1.1.5 Funciones.....	9
1.1.6 Irrigación e inervación.....	9

1.2 ANATOMÍA DE LA LENGUA

1.2.1 Características y funciones.....	10
1.2.2 Conformación.....	10
1.2.3 Constitución.....	14
1.2.4 Inervación e irrigación.....	16

1.3 ANATOMÍA DEL NERVIOS FACIAL

1.3.1 Nervio facial.....	18
1.3.2 Núcleos.....	18
1.3.3 Trayecto.....	18
1.3.4 Ramas.....	20
1.3.5 Funciones.....	21
1.3.6 Semiología.....	23



CAPÍTULO 2

2. SÍNDROME DE MELKERSSON ROSENTHAL Y SUS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

2.1	Definición.....	24
2.2	Antecedentes.....	24
2.3	Prevalencia y Epidemiología.....	25
2.4	Etiología.....	26
2.5	Características clínicas.....	28
2.5.1	Edema labial (queilitis granulomatosa de Miescher).....	29
2.5.2	Lengua fisurada.....	33
2.5.3	Parálisis facial periférica.....	35
2.6	Diagnóstico.....	39
2.7	Histopatología.....	39
2.8	Diagnóstico diferencial.....	40
2.9	Tratamiento médico y odontológico del paciente con Síndrome de Melkersson Rosenthal.....	42
2.10	Pronóstico.....	48
	CONCLUSIONES.....	49
	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	50

INTRODUCCIÓN.

En la actualidad existen una gran variedad de síndromes que pasan desapercibidos, sin embargo afectan diferentes aparatos y sistemas del cuerpo humano, tal es el caso del Síndrome de Melkersson Rosenthal.

Con base en lo anterior se ha realizado el siguiente trabajo, el cual tiene como objetivo principal, presentar y dar a conocer el Síndrome de Melkersson Rosenthal, el cual se aborda desde el punto de vista odontológico. La importancia del tema en cuestión reside principalmente en que es una enfermedad poco frecuente y así mismo poco estudiada.

El Síndrome de Melkersson Rosenthal, a más de un siglo y medio, de haber sido descrito por el doctor Hubschmann, es de etiología desconocida aún en el presente.

Dicha enfermedad se caracteriza por una triada de síntomas en su cuadro clínico, que no siempre se presentan en un mismo momento, es decir, cada uno puede aparecer en diferentes etapas de la vida del paciente. Dicho lo anterior predominan las formas clínicas monosintomáticas y oligosintomáticas. Sin mencionar que existen variantes del síndrome afectando otras partes del cuerpo humano. Se trata de una entidad nosológica de curso crónico y recurrente que no compromete la vida del paciente y si su estado físico.

Se presenta el diagnóstico diferencial, para descartar que se trate de otra entidad nosológica.

Se describe la terapéutica que ofrece los mejores resultados, así como los cuidados que se requieren para aliviar los síntomas de la enfermedad.

1. MARCO TEÓRICO.

1.1 ANATOMÍA DE LA REGIÓN LABIAL.

1.1.1 Región labial.

Es una región impar y media que forma la pared anterior de la boca.¹

1.1.2 Límites.

- Por arriba la extremidad inferior del tabique, el borde de las ventanas nasales, extremidad posterior del ala de la nariz y el surco labiogeniano.
- Por abajo el surco mentolabial, prolongado lateralmente hasta el límite de la región geniana.
- A los lados una línea que pasa 10 o 12 mm. por fuera de las comisuras (Fig.1).¹

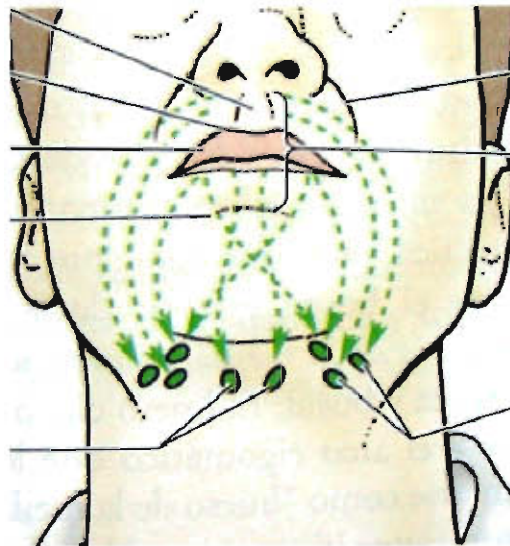


Fig.1 Región labial.¹

1.1.3 Forma y extensión.

Los labios son pliegues musculofibrosos móviles que rodean la boca, extendiéndose desde el surco nasolabial y de las narinas lateralmente y superiormente, hasta el surco mentolabial inferiormente. Los labios están cubiertos externamente por piel e internamente por membrana mucosa y funcionan como válvulas de la fisura oral, conteniendo el esfínter (orbicular de la boca) que controla la entrada y salida de la boca y de la porción superior de los tractos digestivo y respiratorio. La zona de transición de los labios (considerada comúnmente como el labio mismo), situada entre el pardo y el rojo, continúa dentro de la cavidad oral con la membrana mucosa. Esta membrana cubre la porción intraoral o vestibular del labio.²

Los frenillos labiales son pliegues de la membrana mucosa en la línea media, que se extienden desde las encías vestibulares hasta la mucosa de los labios superior e inferior; el que se extiende hacia el labio inferior es más pequeño (Figs. 2 y 3). Otros frenillos más pequeños aparecen algunas veces lateralmente en las regiones vestibulares premolares.²



Fig.2 Anatomía del labio superior.¹

Fig.3 Anatomía del labio inferior.¹

1.1.4 Planos constitutivos.

Los labios están constituidos por cinco capas, de adelante hacia atrás son:

Piel:

Está compuesta por la dermis y epidermis, es gruesa y resistente, adherida a los músculos subyacentes, presenta folículos pilosos y glándulas sebáceas.¹

Tejido celular subcutáneo:

Solo existe en la parte lateral de la región, falta casi totalmente en la parte media.¹

Capa muscular:

Está constituida por el músculo orbicular de los labios que se dispone a manera de elipse, éste se entremezcla con el buccinador, mirtiforme, los elevadores, canino, cigomático mayor y menor, risorio de santorini, triangular de los labios, cuadrado de la barba.¹

Capa glandular:

Hay glándulas salivales menores en una capa constante entre la muscular y la mucosa.¹

Capa mucosa labial:

Es la más profunda, tiene color grisáceo y aspecto mamelonado por las glándulas subyacentes, al nivel de la comisura se continúa con la de la región geniana. La capa mucosa está en contacto con la semimucosa del labio, y con la ginviva por debajo. El color de la semimucosa es rojo bermellón, no posee glándulas salivales ni folículos pilosos.¹

1.1.5 Funciones.

Los labios se utilizan para atrapar la comida, succionar líquidos, mantener la comida fuera del vestíbulo oral, vocalización y osculación (besar).²

1.1.6 Irrigación e inervación.

El labio superior está irrigado por ramas labiales superiores de las arterias facial y mentoniana. El labio inferior está irrigado por ramas labiales inferiores de las arterias facial y mentoniana.²

Las arterias labiales superiores e inferiores, ramas de las arterias faciales, se anastomosan entre sí en los labios, para formar un anillo arterial. El pulso de estas arterias se puede palpar asiendo ligeramente los labios superior o inferior con los dos primeros dedos.²

El labio superior está inervado por las ramas labiales superiores de los nervios infraorbitarios (NC V₂), y el labio inferior está inervado por las ramas labiales inferiores de los nervios mentonianos (NC V₃).²

La linfa del labio superior y de las porciones laterales del nervio inferior se recoge principalmente en los ganglios linfáticos submandibulares, mientras que la linfa procedente de la porción medial del labio inferior se recoge principalmente en los ganglios linfáticos submentonianos.²

1.2 ANATOMÍA DE LA LENGUA.

1.2.1 Características y funciones.

La lengua es un **órgano** muscular móvil que puede asumir una gran variedad de formas y posiciones, se localiza en la cavidad oral y en la orofaringe. La lengua participa en la masticación, gusto, deglución, lenguaje y limpieza oral, sin embargo sus funciones principales son: la articulación de palabras durante el habla y empujar la comida hacia la orofaringe durante la deglución.²

1.2.2 Conformación.

Su parte anterior está en la cavidad oral y su forma es algo triangular con una punta roma. La lengua se dirige anteriormente y se apoya inmediatamente detrás de los dientes incisivos. La raíz de la lengua está unida a la mandíbula y al hueso hioides. La superficie superior de los dos tercios orales o anteriores de la lengua está orientada en el plano horizontal (Fig. 4).³

El dorso (cara dorsal) de la lengua corresponde a su cara posterosuperior, se caracteriza por la presencia de un surco con forma de V, el surco terminal, divide el dorso de la lengua en una porción anterior (oral), situada en la cavidad oral y una porción posterior (faríngea) situada en la orofaringe. Los bordes de la lengua se relacionan a cada lado con las encías linguales y los dientes laterales.²

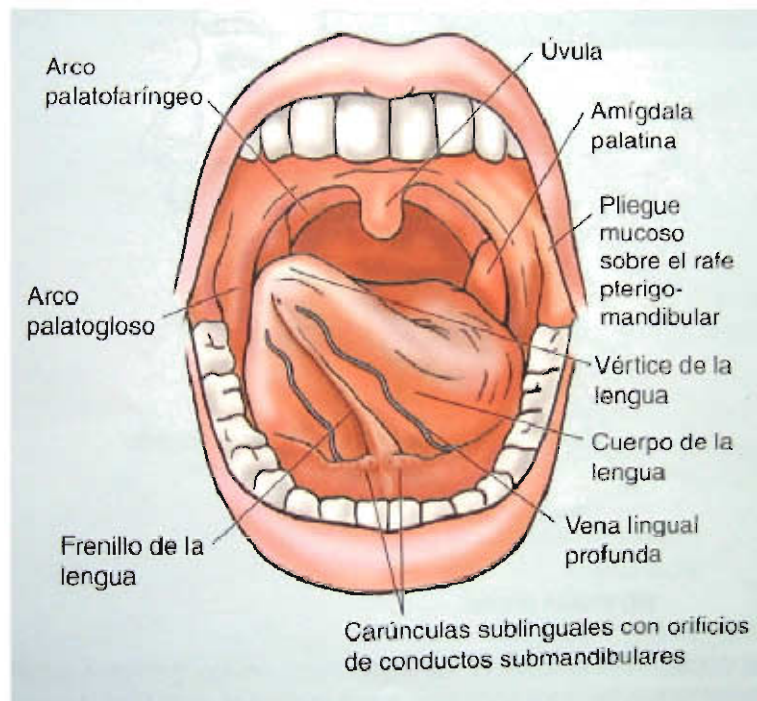


Fig.4 Ubicación de la lengua.¹

La membrana mucosa de la porción anterior de la lengua es rugosa debido a la presencia de numerosas papilas linguales pequeñas.²

La membrana mucosa que cubre la porción anterior del dorso de la lengua es de tipo especializada, es delgada y está íntimamente adherida a los músculos subyacentes. El surco medio de la lengua, poco profundo, la divide en una mitad derecha y una mitad izquierda, e indica el lugar donde se fusionan las papilas linguales distales embrionarias.²

Las papilas linguales se clasifican en:

-Papilas circunvaladas:

Grandes y aplanadas, se sitúan inmediatamente por delante del surco terminal y se disponen en una fila con forma de V. Están rodeadas por zanjas profundas con forma de foso, cuyas paredes presentan papilas gustativas incrustadas. Los conductos de las glándulas serosas de la lengua se abren dentro de las zanjas.²

-Papilas foliadas:

Pliegues laterales y pequeños de la mucosa lingual que están escasamente desarrollados en los humanos.²

-Papilas filiformes:

Largas y numerosas, contienen terminales nerviosos aferentes que son sensibles al tacto. Estas proyecciones cónicas y escamosas presentan un color gris rosáceo y están ordenadas en forma de V que son paralelas al surco terminal, excepto a nivel del vértice, donde tienden a ordenarse transversalmente.²

-Papilas fungiformes:

Son puntos de color rosa o rojo con forma de champiñón que están dispersos entre las papilas filiformes pero que son más numerosas en el vértice y los bordes de la lengua.²

Las papilas circunvaladas, foliadas y la mayoría de las fungiformes contienen receptores del gusto (Fig.5).²

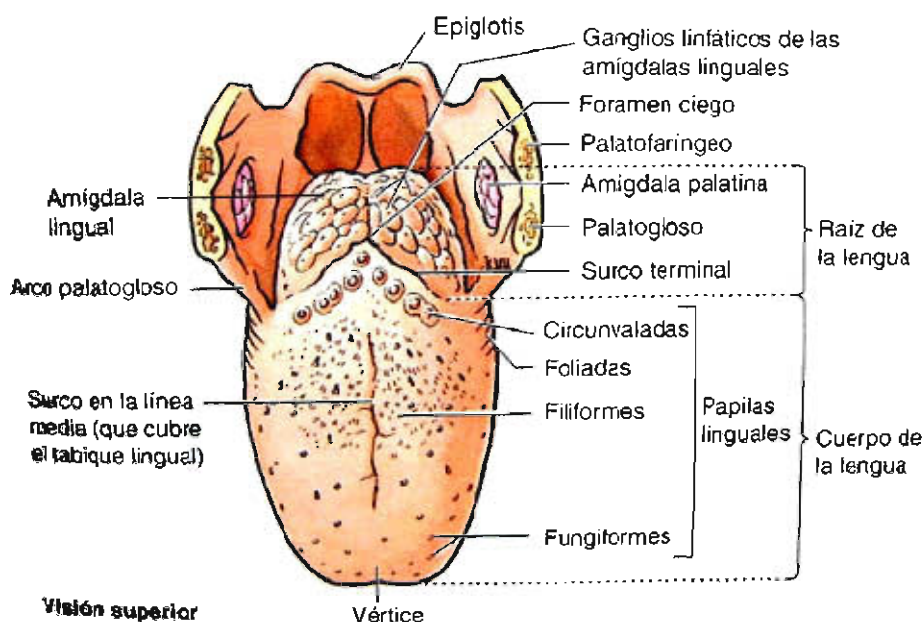


Fig.5 Anatomía de la lengua.¹

La membrana mucosa de la porción posterior de la lengua es gruesa y móvil. No presenta papilas linguales, pero los nódulos linfoides subyacentes le confieren una apariencia irregular y adoquinado. Los nódulos linfoides forman colectivamente la amígdala lingual.²

La cara inferior de la lengua está cubierta con una membrana mucosa fina y transparente, a cuyo través se pueden observar las venas subyacentes. Esta cara está conectada con el suelo de la boca a través de un pliegue denominado frenillo de la lengua. El frenillo permite a la porción anterior de la lengua se mueva libremente. A cada lado del frenillo es visible una vena lingual profunda a través de la delgada membrana mucosa. A cada lado de la base del frenillo se localiza una

carúncula (papila) sublingual, que incluye la abertura del conducto submandibular, procedente de la glándula salival submandibular (Fig.6).²

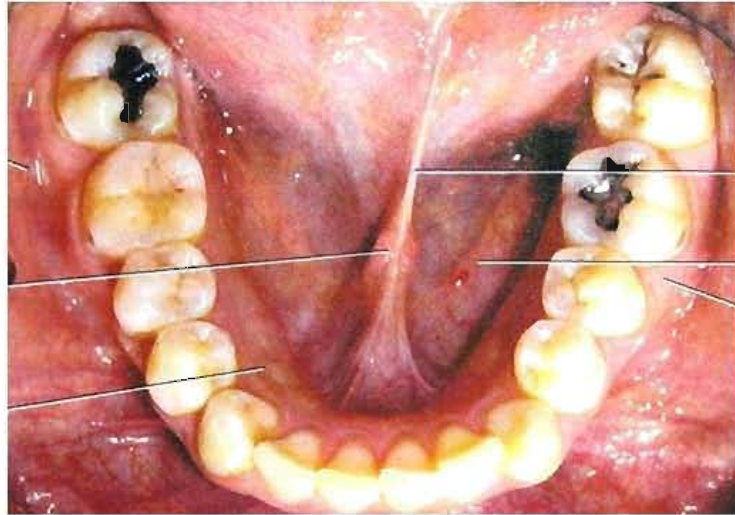


Fig.6 Cara inferior de la lengua.¹

1.2.3 Constitución.

La lengua es en esencia una masa de músculos cubierta prácticamente en su totalidad por una membrana mucosa. En cada mitad de la lengua existen cuatro músculos extrínsecos y cuatro intrínsecos, que están separados por un tabique lingual fibroso y medio, que se fusiona por detrás por la aponeurosis lingual.²

Músculos extrínsecos de la lengua. Se originan fuera de la lengua y se insertan en ella. Principalmente mueven la lengua pero también pueden cambiar su forma (Tabla.1).²

Geniogloso.	Totalidad del dorso de la lengua; sus fibras más inferiores y posteriores se insertan en el cuerpo del hueso hioides.
Hiogloso.	Cara inferior de la porción lateral de la lengua.
Estilogloso.	Posteriormente en la caras laterales de la lengua, interdigitándose con el hiogloso.
Palatogloso.	Entra en la lengua de forma transversal posterolateralmente, mezclándose con el músculo transverso intrínseco (Fig.7).

Tabla.1 Músculos extrínsecos de la lengua.²

Músculos intrínsecos de la lengua. Presenta todas sus inserciones dentro de ella y no tienen inserciones óseas. Su acción principal es la de cambiar su forma (alargar, estrechar, acortar) (Tabla.2).²

Longitudinal superior.	Bordes de la lengua y membrana mucosa.
Longitudinal inferior.	Vértice de la lengua.
Transverso.	Tejido fibroso de los márgenes laterales de la lengua.
Vertical.	Cara inferior de los bordes de la lengua.

Tabla.2 Músculos intrínsecos de la lengua.²

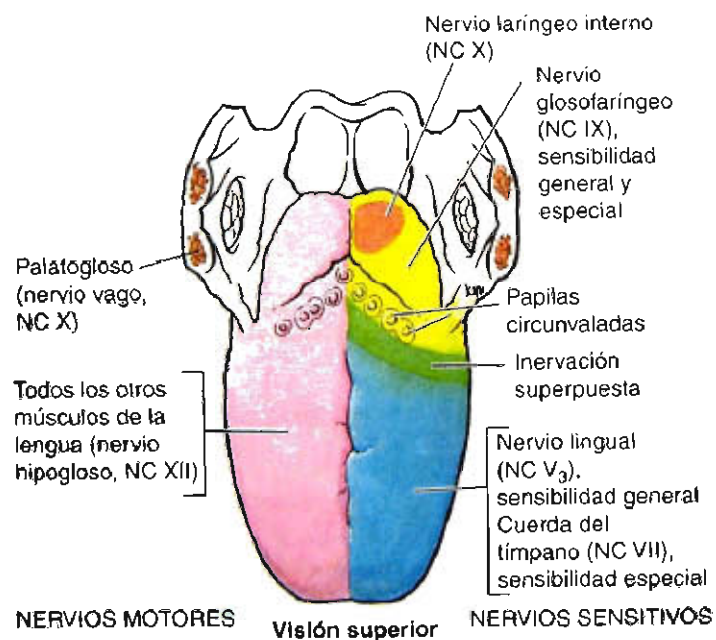


Fig.7 Anatomía de la lengua.¹

1.2.4 Inervación e Irrigación.

Los dos tercios anteriores de la lengua están inervados por el nervio lingual (NC V₃) para la sensibilidad general y por la cuerda del tímpano, una rama del nervio facial que transfiere fibras nerviosas al nervio lingual para el gusto. El tercio posterior de la lengua y las papilas circunvaladas están inervados por la rama lingual del nervio glosofaríngeo para la sensibilidad general y del gusto. Otra contribución la realiza la rama laríngea interna del vago para la sensibilidad general y el gusto. Así los Nervios VII, IX, X aportan fibras nerviosas para el gusto; todos los músculos de la lengua, excepto el palatogloso (un músculo palatino inervado por el plexo faríngeo) reciben su inervación motora del nervio hipogloso NC XII.²

La irrigación está dada por la arteria lingual que es la principal, es una rama de la arteria carótida externa. Las arterias linguales dorsales aportan la vascularización

de la raíz de la lengua y una rama a la amígdala palatina. Las arterias linguales profundas vascularizan el cuerpo de la lengua. Las arterias sublinguales aportan la vascularización al suelo de la boca, incluidas las glándulas sublinguales (Fig.8).²

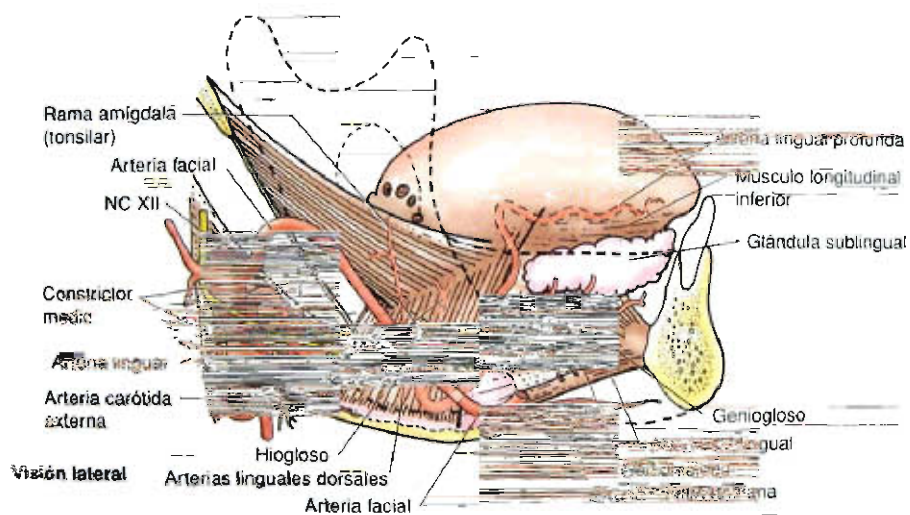


Fig.8 Irrigación.¹

1.3 ANATOMÍA DEL NERVIIO FACIAL.

1.3.1 Nervio facial.

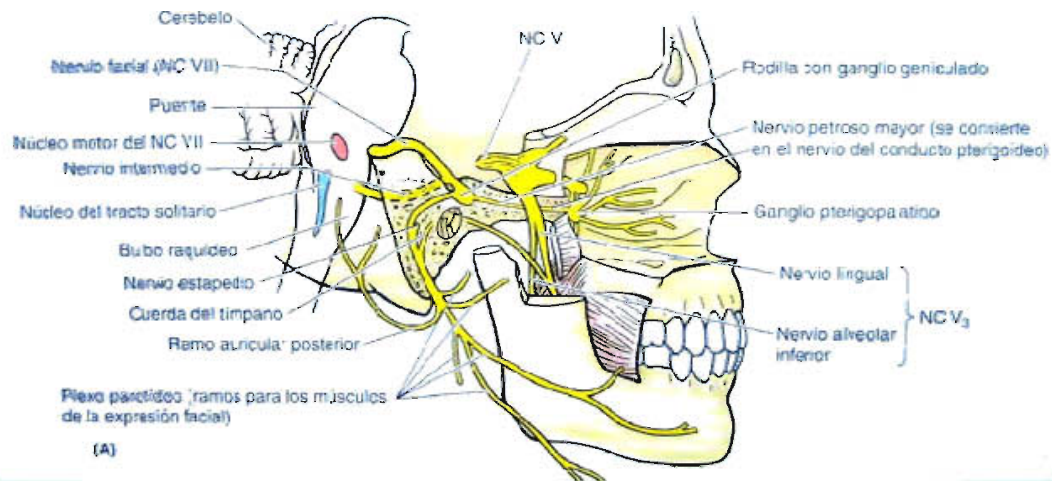
El nervio facial es un **nervio craneal** mixto, que contiene fibras motoras, sensitivas y parasimpáticas, todas las cuales se originan o terminan en núcleos de la protuberancia.⁴

1.3.2 Núcleos.

El núcleo motor del nervio facial es un núcleo branquiomotor situado en la parte lateral ventrolateral del puente.^{2, 4} Los cuerpos celulares de las neuronas sensitivas se encuentran primarias se localizan en el ganglio geniculado.^{2, 5} Las prolongaciones centrales de las neuronas relacionadas con el gusto terminan en el núcleo del tracto solitario del bulbo raquídeo. Aquellas prolongaciones que conducen la sensibilidad general (dolor, tacto y temperatura) de alrededor del conducto auditivo externo terminan en el núcleo espinal del nervio trigémino.²

1.3.3 Trayecto.

Tanto la raíz motora del facial como el intermediario de Wrisberg, después de pasar por el ángulo pontocerebeloso, se dirigen al **conducto auditivo interno**, en donde penetran acompañados por el **nervio auditivo**; ^{2, 4} después el facial y el nervio de Wrisberg se introducen en el **acueducto de Falopio** o canal facial del hueso temporal y recorre un trayecto de dos acodaduras. A poco de recorrer este acueducto, en la primera acodadura, el **nervio de Wrisberg** termina en un ganglio nervioso llamado **geniculado**, el que a su vez, emite una rama que abandonando el ganglio se mezcla con el facial propiamente dicho. A partir del ganglio geniculado el facial se convierte en un nervio mixto, con las fibras motoras que le pertenecen en propiedad, y las fibras sensitivas que proceden del intermediario de Wrisberg (Fig.9).^{4, 6}



En el interior del acueducto de Falopio, el facial emite cinco ramas colaterales, las ramas intrapetrosas. Después de seguir el complicado trayecto del acueducto de Falopio, el facial abandona el peñasco por el **agujero estilomastoideo** y emite las cinco ramas extrapetrosas. Posteriormente el nervio facial se introduce en el espesor de la **parótida** y después de un trayecto de 1-1,5 cm., se divide en sus dos ramas temporales la temporofacial y la cervicofacial, éstas a su vez se dividen en múltiples ramos y forman el **plexo parotídeo**. Estos ramos, en general tienen disposición radial, dirigidos de atrás hacia delante y al salir de la **glándula** van a la cara y a la parte superior del cuello, anastomosándose ampliamente con los ramos subcutáneos del **nervio trigémino** e inervan todos los músculos de la mímica.⁷

1.3.4 Ramas.

Dentro del canal facial del hueso temporal, el nervio facial forma el ganglio geniculado.² Ningún otro nervio del cuerpo humano pasa por un recorrido constituido por un canal óseo de tal longitud como el nervio facial dentro del canal del hueso temporal. A pesar de que el nervio facial pasa a través de la glándula parótida, no produce inervación a esta glándula. Esta acción es responsabilidad del IX par craneal, el nervio glossofaríngeo.⁷

El nervio facial produce ramas dentro del hueso temporal: ²

- Nervio petroso mayor, que suple inervación parasimpática a la glándula lagrimal, a los senos esfenoidal, frontal, maxilar y etmoidal, a la cavidad nasal, así como fibras especiales gustativas al paladar por medio del nervio vidiano.
- Nervio estapedio, que inerva al músculo del estribo en el oído medio.
- Nervio de la cuerda del tímpano, que suple inervación parasimpática a la glándula submandibular y sublingual y fibras gustativas a los 2/3 anteriores de la lengua.
- Rama del plexo timpánico. ^{2,7}

Cuando el nervio facial sale del agujero estilomastoideo produce el nervio auricular mayor que controla los movimientos de músculos que rodean la oreja y una rama al músculo digástrico y al estiloideo. Después de salir de penetrar el parénquima de la glándula parótida, el nervio facial se divide en dos ramas: ⁴

- La rama cervicofacial, que a su vez se divide en:
 - Bucal, que inerva el músculo buccinador y el orbicular de los párpados.
 - Mandibular, que inerva al músculo masetero. ⁴
 - Cervical, que inerva al músculo cutáneo del cuello.
- La rama temporofacial, que se divide en dos:
 - Rama temporal, que inerva al músculo frontal y a los músculos faciales por debajo del arco cigomático.
 - Rama cigomática que termina inervando la nariz y el labio superior (Tabla.3). ⁴

1.3.5 Funciones.

- **Función motora:**

El nervio facial, nervio del 2º arco faríngeo, inerva los músculos estriados derivados de su mesoderma, principalmente los músculos de la expresión facial y los músculos auriculares. También inerva los músculos vientre posterior del digástrico, estilohiideo y estapedio.²

- **Función gustativa (sensitivo especial):**

Las fibras de la cuerda del tímpano se unen al nervio lingual para transmitir la sensación gustativa de los dos tercios anteriores de la lengua y paladar blando.²

- **Función de sensibilidad general:**

Recoge la sensibilidad de la piel del dorso de la oreja (zona de Ramsay-Hunt) y para el conducto auditivo externo.²

- **Función motora visceral:**

Porque forma parte del parasimpático craneal al poseer fibras secretoras y vasodilatadoras, inervar las glándulas lagrimales, las sudoríparas de la cara, las salivales sublingual y submaxilar, la arteria auditiva y sus ramas y los vasos de las mucosas del paladar nasofaríngeo y fosas nasales.²

Distribución muscular de las ramas del nervio facial.

Rama del nervio facial. Distribución muscular.

Auricular posterior.	Auricular posterior (rama auricular). Ventre occipital del occipitofrontal (rama occipital). Ventre posterior del digástrico (rama digástrico). Estilohiideo (rama estilohiidea).
Temporal.	Auricular superior. Auricular inferior. Ventre frontal del occipitofrontal. Corrugador superciliar. Porción superior del orbicular de los ojos.

Cigomático.	Porción inferior del orbicular de los ojos.
Bucal.	Músculo prócer (piramidal de la nariz). Nasal. Depresor del tabique. Buccinador. Elevador del labio superior y del ala de la nariz. Elevador del labio superior. Cigomático mayor. Cigomático menor. Elevador del ángulo de la boca. Porción superior del orbicular de los labios.
Marginal mandibular.	Mentoniano. Depresor del labio inferior. Depresor del ángulo de la boca. Porción inferior del orbicular de los labios. Risorio, Platisma (Fig.10).

Tabla.3 Músculos de la cara.⁸

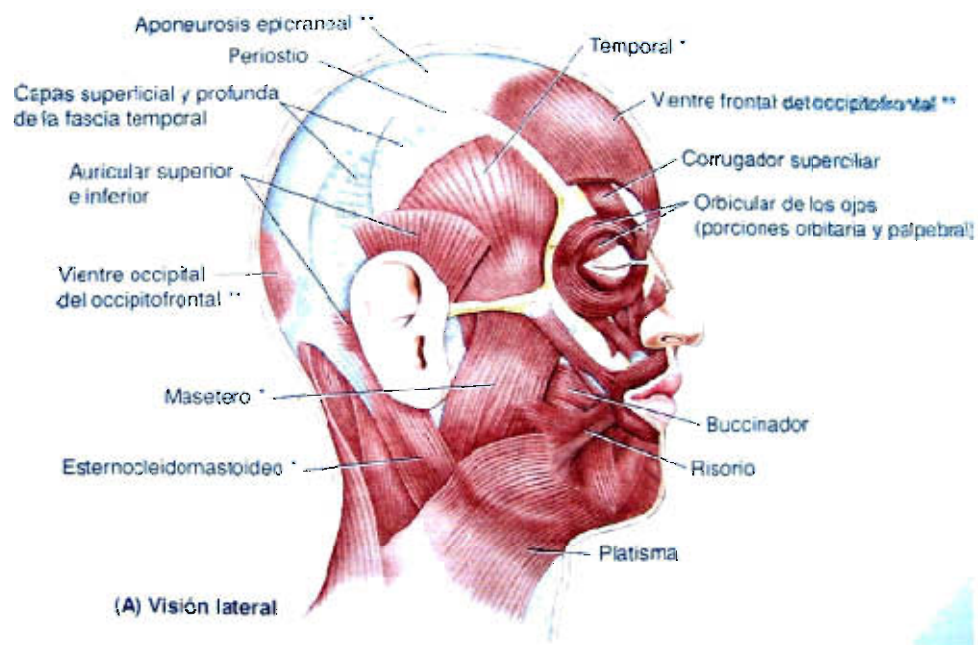


Fig.10 Músculos de la cara.¹

1.3.6 Semiología.

La función del nervio facial se puede explorar con la inspección de los rasgos fisonómicos de la cara, en particular observando la simetría de la cara reflejada en las comisuras labiales y la apertura ocular con el parpadeo. El lagrimeo es un signo presente con la caída del párpado inferior del ojo afectado. Para la exploración motora de las ramas superiores se pide al sujeto arrugar la frente y abrir y cerrar los ojos. La exploración motora de las ramas inferiores se logra pidiendo al individuo a silbar o soplar para observar la característica simetría labial.⁹

La función sensitiva del nervio facial se explora con el gusto de los dos tercios anteriores de la lengua y con la sensibilidad del pabellón auricular.⁹

2. SÍNDROME DE MELKERSSON ROSENTHAL Y SUS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

2.1 Definición.

El Síndrome de Melkersson Rosenthal también llamado fibroedema idiopático y Granulomatosis recidivante edematosa.¹⁰ Es una enfermedad poco común, caracterizada por una tríada clásica de inflamación recurrente de los labios (queilitis granulomatosa de Miescher), lengua fisurada (lengua plicata) y parálisis facial recurrente periférica.^{10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20}

En la expresión completa del síndrome, todos los síntomas pueden aparecer de forma simultánea. Se considera que la queilitis granulomatosa de Miescher representa una variedad monosintomática del síndrome. La hinchazón suele limitarse a los labios y la cara.^{15, 19, 21, 22, 23}

2.2 Antecedentes.

Fue descrito por primera vez por Hubschmann en 1849 y por Rossolino en 1901.²⁴

En 1928, un neurólogo sueco, Ernest Melkersson describió un caso en una mujer de 35 años, con edema angioneurótico y parálisis facial recurrente.^{17, 25, 26}

En 1931, Curt Rosenthal agrega la lengua fisurada y resalta además el rol de factores genéticos.^{17, 25, 26}

En el año 1941 se hizo conocida la triada clásica.^{17, 25, 26}

La queilitis granulomatosa, que integra este síndrome, fue descrita por primera vez por Miescher en 1945,^{18, 19, 20, 25} y ha sido considerada tradicionalmente, como una forma monosintomática del Síndrome de Melkersson Rosenthal.^{15, 26}

En 1949 Luscher reunió todos los signos y dio al síndrome el nombre de Melkersson Rosenthal, con el que hoy se le conoce.^{24, 27}

En 1985, Wiesenfeld y colaboradores introdujeron el concepto de "granulomatosis recidivante edematosa" (granulomatosis bucofacial).¹⁰

Meisel-Stosick y cols. realizan un estudio en 73 casos con el Síndrome de Melkersson Rosenthal y los familiares correspondientes, concluyendo que la etiología es multifactorial y se presenta en pacientes que tienen una predisposición genética y se transmite en forma poligénica.²⁸

Hornstein y cols. en la etiología, consideran que influencias ambientales y una susceptibilidad para disturbios neurovegetativos, neuroendocrinos y vasomotores pueden desencadenar una reactividad alérgica local a diferentes estímulos (alérgicos, infecciosos, etc.); tampoco descartan al estrés como probable desencadenante.²⁸

2.3 Prevalencia y Epidemiología.

El Síndrome de Melkersson Rosenthal se estima en torno al 0.08% de la población general, tiene ligero predominio femenino y suele aparecer entre la segunda década de la vida.^{14, 30, 31, 32}

Hasta 1992 había menos de 300 casos de Síndrome de Melkersson Rosenthal publicados.²⁹

Su incidencia se estima en 1 de cada 2100 enfermos dermatológicos.²⁸

2.4 Etiología.

El origen de la enfermedad es desconocido.^{17, 19, 31} Se han postulado diversas teorías:

-Infecciosas:

Sobre todo las oligosintomáticas, que han cursado con episodios de herpes simple labial y genital. También procesos bacterianos como las infecciones dentarias, que al ser tratadas coinciden con la resolución del edema orofacial. Se ha propuesto que el *Mycobacterium tuberculosis* juegue un posible rol etiológico. Usando métodos de detección del ácido ADN del *Mycobacterium tuberculosis* con reacción de cadena de la polimerasa, esta ha resultado positiva y la aplicación de un test directo para *Mycobacterium tuberculosis* Gen-Probe amplificado, basado en la amplificación del RNA en tejidos en parafina estudiados en cinco pacientes con Síndrome de Melkersson Rosenthal y uno con Queilitis granulomatosa de Miescher, el 50% resultó positivo e inclusive uno de ellos fue Ziehl-Neelsen positivo. Por el contrario, también hay reportes de negatividad para TBC, hongos y Herpes simple.^{24, 31, 33}

-Alérgicas:

A los síntomas alérgicos, se suman aumento de las inmunoglobulinas, leucocitosis moderada e incremento de la velocidad de sedimentación. En sangre periférica usando anticuerpos monoclonales se ha demostrado un incremento de leucocitos con receptores IL-2 y también granulocitos atípicos. Dado que estas células juegan un rol importante en este síndrome, se postula que reacciones autoinmunes condicionen esta enfermedad. Los alérgenos de contacto, incluyendo alimentos y cosméticos (lápices labiales), han sido implicados ya que incluyen dodecyl y octilgallatos, que se utilizan como antioxidantes que previenen el deterioro de los ácidos grasos insaturados. La positividad a los test de parche y luego la mejoría del cuadro al retiro de estas sustancias confirman una aparente relación de contacto.^{24, 33}

-Hereditarias:

Se ha reportado el síndrome en grupos familiares y la lengua con fisuras en descendientes y parientes que no presentan otras manifestaciones clínicas. Se considera que la transmisión sea autosómica dominante de tipo poligénico. Los estudios de inmunogenética de los patrones HLA observan la ausencia de los haplotipos HLA-B22, HLA-B37 y HLA-Dr9 que favorecerían la predisposición Inmunogenética. Otros han mostrado un incremento notable, aunque estadísticamente no significativo del HLA-B16 y HLA-Cw3, que alcanzan a familiares de primer grado. Se ha propuesto la posibilidad de establecer el gen del Síndrome de Melkersson Rosenthal que estaría localizado en el cromosoma 9p11, dado que en un paciente se demostró traslocación 9:21.^{17, 27, 31}

-Linfáticas:

Se ha postulado que el edema labial es causado por trastornos de los vasos linfáticos cervicales.^{24, 33}

2.5 Características clínicas.

Se presenta alrededor de la segunda década y se manifiesta con edema labial recurrente (queilitis granulomatosa de Miescher), parálisis facial periférica recurrente y lengua fisurada,^{10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 19, 22} el cuadro completo se presenta del 25 a 40%. El síndrome se observa a menudo en forma incompleta (oligosintomática):^{11, 17, 18, 22, 32, 34}

- 1) Edema y lengua plegada sin parálisis facial es la forma más frecuente.
- 2) Parálisis facial y edema sin lengua fisurada.
- 3) Parálisis facial y lengua plegada sin edema.¹¹

En el síndrome de Melkersson Rosenthal pueden presentar otros síntomas menores, como son:

- Edema gingival.³⁵
- Glositis granulomatosa.
- Migrañas.^{28, 31}
- Náusea.^{28, 31}
- Trastornos de la salivación.
- Trastornos del gusto.
- Aumento de la secreción lacrimal.
- Hiperacusia.^{27, 28}

2.5.1 Edema labial (queilitis granulomatosa de Miescher).

Este edema que aparece bruscamente suele ser la primera manifestación del síndrome es recurrente y se instala de una forma súbita, a veces va precedido de lesiones herpetoides y se instala en forma difusa y ocasionalmente en forma nodular en uno o ambos labios, y preferencialmente lo hace en el labio superior (Fig.11).^{17, 27, 31, 32}

El edema orofacial es una manifestación dominante dentro del síndrome, ocurre en el 80 a 100% de los casos.^{31, 32, 36}

Fig.11 Edema labial.²

En orden decreciente de frecuencia afecta: labio superior, labio inferior, rara vez una o ambas mejillas, frente, mentón, párpados o un lado del cuero cabelludo. El labio superior, que es el más comprometido, se observa eritematoso, con aumento de volumen difusamente y a la palpación es blando, suave, firme homogéneamente y en algunos casos es nodular, sin dejar huellas a la presión y eventualmente adquiere la consistencia de caucho duro. Una vez que la cronicidad se ha establecido, la macroquelia (labio agrandado) toma aspecto queiloideo de color rojo-azulado,⁶⁵ que muestra ectropión de la mucosa labial, con fisuras radiadas acompañadas de descamación. El labio con fisuras se hace doloroso, exuda serosidad y toma apariencia herpetoide y limita los gestos y movimientos. En conjunto la hipertrofia finalmente adquiere el aspecto de hocico de tapir (Fig.12). En el interior de la cavidad oral se puede observar edema de encías y del paladar duro. El edema puede revertir lentamente después de algunos años.^{32, 33}



Fig.12 Hocico de tapir.³

Una variante del síndrome que compromete solo al área ocular, por su rareza es usualmente ignorado y es confundido con tumores y pseudo tumores orbitales que son confirmados por la biopsia, por lo que este examen se recomienda en los edemas de párpados de etiología desconocida (Figs.13 y 14).³³



Fig.13 Edema periorbital.⁴



Fig.14 Edema periorbital.⁵

Otra variante dentro de las granulomatosis, es la glositis granulomatosa, descrita por Schuermann en 1952, es una forma peculiar y poco conocida por la escasez de casos publicados. La inflamación recurrente tiende a la macroglosia

permanente con disturbios funcionales y sensoriales orales consiguientes. La macroglositis crónica tiene el riesgo de desarrollar un carcinoma de lengua tardío (Fig.15).³³



Fig.15 Glositis granulomatosa.²

Edema extrafacial se han observado en el dorso de las manos, en los pies y en la región lumbar (Fig.16).³³



Fig.16 Paciente con edema facial, labial, manos y pies.⁶

Este tipo de manifestación en el Síndrome de Melkersson Rosenthal es muy rara y llega a suceder.

También se puede presentar edema gingival leve a moderado, como resultado de la queilitis granulomatosa (Fig.17).²¹



Fig.17 Edema gingival.⁷

2.5.2 Lengua fisurada.

Lengua fisurada (escrotal o lengua plicata) es una variación de textura de la superficie de la lengua. Clásicamente, una ranura central está presente a lo largo de la línea media de la superficie dorsal, con una ramificación de pequeños surcos de esta fisura principal (Fig.18).^{12, 27, 31}

En 1931, Curt Rosenthal agrega la lengua fisurada y resalta además el rol de factores genéticos.^{17, 25, 26}



Fig.18 Lengua fisurada.⁸

La lengua fisurada tiene una frecuencia de 20 a 77% de los casos y no se puede considerar por sí solo como signo patognomónico del síndrome.^{17, 36} La lengua fisurada tiene una incidencia mundial promedio de más de 21% de la población, sin predilección de raza. Los casos reportados muestran una mayor tendencia por el sexo masculino y pacientes jóvenes. La lengua fisurada es considerada una variación de la anatomía normal de la lengua.³⁵

Características clínicas.

Se observan fisuras en el dorso de la lengua que pueden extenderse hasta los bordes laterales y ser tan profundas como para dividir la lengua en lóbulos (Figs.19 y 20).³⁵ Si las grietas son muy profundas, pueden tener una mayor predisposición a infecciones bucales bacterianas y micóticas que constituyen un proceso crónico inflamatorio si no se trata.²⁷



Fig.19 Fisuras en el dorso de la lengua.⁸



Fig.20 Fisuras en los bordes laterales.⁸

2.5.3 Parálisis facial periférica.

La parálisis periférica es una forma de parálisis facial temporaria que se produce por el daño o trauma a uno de los dos nervios faciales.²¹ Tiene un curso recurrente con recuperación espontánea.³¹

La parálisis del nervio facial periférico es la causa más frecuente de debilidad de los músculos de la expresión facial.²¹

Clínicamente, la enfermedad se caracteriza por una caída del ángulo de la boca en el lado afectado, incapacidad para cerrar el parpado, hacer muecas, silbar, etc. Cuando el paciente intenta sonreír, el lado afectado queda sin movimiento mientras que el lado sano, muestra arrugas en la piel. Al intentar cerrar los ojos, el globo ocular del lado afectado se desvía hacia arriba (Fig.21).²¹



Fig.21 Características de la parálisis facial.⁹

La masticación es difícil y las alteraciones del gusto pueden ser evidentes.²¹

La parálisis periférica se inicia con dolor ligero alrededor de un oído, seguido de parálisis súbita e los músculos de ese lado de la cara. Como resultado de la debilidad del músculo buccinador, se retiene alimento en los pliegues vestibular y labial superior e inferior. La expresión facial cambia notablemente y se aplanan los pliegues de la frente. Debido al deterioro del parpadeo, pueden ocurrir ulceraciones corneales por cuerpos extraños.³⁷

Mecanismo Fisiopatológico

El agente causal viral penetra por primoinfección hasta el ganglio geniculado donde permanece latente en forma de reservorio. Al producirse un estado inmunodepresivo los virus comienzan a replicarse en el interior del ganglio donde están a salvo de los anticuerpos y linfocitos circulantes produciendo una

ganglionitis. Posteriormente los virus pasan a los axones, afectando al nervio y produciendo una radiculitis. Al ir ascendiendo por el nervio llegan al tronco cerebral donde producirán una meningo-encefalitis local y descenderán por los axones, provocando la parálisis nerviosa. La replicación y propagación vírica da lugar a un fenómeno poco inmune en los determinantes antigénicos de la mielina. Este fenómeno da lugar a un proceso inflamatorio de las células de Schwann, produciéndose una perineuritis que tiene como resultado la desmielinización segmentaria del nervio.³⁸

Fisiopatología de la regeneración postparalítica

Cuando se produce la lesión del nervio facial, a las 24:00 horas comienza a producirse una degeneración de la porción nerviosa distal a la lesión, que tarda en completarse dos o tres días. La desmielinización que se produce es horizontal y segmentaria, con una afectación aleatoria de los axones, tanto motores, sensitivos, como sensoriales. Los nervios degenerados, es sabido desde los trabajos de Ramón y Cajal, que tienen una tendencia espontánea a la regeneración, lo que se produce de manera más o menos completa, con una velocidad de crecimiento de un milímetro al día. Así en el nervio facial, tras su degeneración, una vez que la infección es controlada por parte del sistema inmunitario, comienza la remielinización, pudiendo llegar a producirse su regeneración axonal, ésta comienza a partir de un cono de crecimiento proximal que va a progresar en sentido distal. Los axones que crecen son de pequeño calibre y no mielinizados. Por esto al comenzar la recuperación puede haber una motilidad automática, pero no voluntaria. No obstante, estas fibrillas amielínicas pueden estimular a fibras vecinas sanas, lo que se traduce en movimientos en masa.³⁸

En un segundo tiempo se va a producir la mielinización axonal.³⁸

Si el nervio facial mide unos cuatro a cinco cm. en su porción intracraneal y en unos doce a quince cm. en las ramas extracraneales mas largas, su regeneración supondría un total de 180 a 200 días. La regeneración axonal esta facilitada

cuando las vainas, o túbulos endoneurales, están intactos y permeables, lo que permite caminar al nuevo axón en regeneración por su canal natural. Cuando el axón en regeneración camina por otro túbulo que no es el que le corresponde aparecerán luego, como consecuencia de esa traslocación de canales, sincinesias. Cuando la lesión es axonal, y afecta a demás al tejido conectivo nervioso, desapareciendo los túbulos, disminuyen las posibilidades de recuperación; la fibrosis es el peor enemigo de la reinervación adecuada. En consecuencia, cuanto más importante sea la denervación, más incompleta será la recuperación motora.³⁸

Finalmente es necesaria la recuperación bioquímica del flujo axonal de neurotransmisores.³⁸

Características:

1. Casi siempre es unilateral (Fig.22), aunque a veces puede ser bilateral (Fig.23).
2. Es total, es decir, involucra a los músculos inervados por la rama temporofacial y cervicofacial.
3. Pérdida total o parcial de los movimientos voluntarios, reflejos y automáticos.³⁶



Fig.22 Parálisis facial (debilidad muscular del lado afectado).¹⁰



Fig.23 Parálisis periférica bilateral.¹⁰

La parálisis facial es frecuente y puede afectar hasta el 90% de los casos reportados.³⁶

2.6 Diagnóstico.

El diagnóstico del Síndrome de Melkersson Rosenthal es a menudo complicado, ya que no siempre los rasgos típicos se presentan simultáneamente, fundamentalmente es clínico y se confirma mediante la biopsia (operación que consiste en extirpar en el individuo vivo un fragmento de órgano o de tumor con objeto de someterlo a examen microscópico) de piel.^{15, 27, 32, 33}

2.7 Histopatología.

Se va a encontrar dilatación de los canales linfáticos, agregados perivasculares de histiocitos, linfocitos y células plasmáticas estas características se encuentran por lo regular en la fase precoz (67%). En estadios posteriores, especialmente en semanas, comienzan a aparecer los hallazgos histopatológicos clásicos: pequeños granulomas no caseosos con células gigantes de Langhans. La ausencia de estas características no excluye el diagnóstico del síndrome (Fig.24).^{15, 19, 23, 25, 27, 31, 32, 33, 39}



Fig.24 Reacción granulomatosa difusa no caseificante.²

2.8 Diagnóstico diferencial.

- **Malformaciones labiales:**

Familiares, congénitas y adquiridas por linfangiomas, hemangiomas y neurofibromas. En todos los casos se observa macroquelia. La biopsia confirma el diagnóstico en la mayoría de ellos.^{31, 33}

- **Queilitis de contacto:**

El cuadro clínico y las pruebas epicutáneas establecen el diagnóstico.³³

- **Erisipelas recurrentes:**

La inflamación repetida produce tumefacción persistente por daño linfático. Se plantean diagnósticos diferenciales cuando el Síndrome de Melkersson Rosenthal se asocia a fiebre y malestar general.³³ Se diferencia del síndrome ya que presenta eritema rojo brillante, doloroso y caliente.^{27, 31}

- **Angioedema hereditario:**

Episodios de edema facial, de vías aéreas superiores, tubo digestivo y de extremidades, sin prurito ni dolor. Son desencadenados por traumatismos menores, estrés o cirugías. Es autosómico dominante por déficit C3.³³ Puede diferenciarse por la cronicidad de la tumefacción y por la normalidad en las cifras de complemento que presenta el síndrome.^{27, 31}

- **Angioedema alérgico:**

Edema pruriginoso asociado a urticaria, con vómitos, disnea, broncoespasmo y edema de glotis, constituyendo un cuadro de anafilaxia. Los desencadenantes son alérgenos de alimentos, medicamentos, inhalantes y aditivos.³³

- **Síndrome de Ascher:**

Es familiar y no cursa con parálisis facial. Hay episodios recurrentes de edema de párpados superiores que luego conducen a blefarocalasia y aumento progresivo del labio superior.^{31, 33}

- **Enfermedad de Crohn:**

Es una enfermedad que involucra todo el tracto gastrointestinal desde la boca hasta el ano.³⁹ Presenta engrosamiento de la mucosa oral y de labios. Las lesiones cutáneas se asocian a afectación intestinal subyacente. Se observan infiltrados granulomatosos de tipo sarcoidal en las biopsias.^{31, 33}

- **Sarcoidosis:**

Enfermedad sistémica e idiopática que afecta mediastino, ganglios, hígado, bazo y piel. En cara afecta nariz, ojos, pabellones auriculares y boca. En esta última produce edema labial progresivo no fluctuante y otras lesiones simultáneas en otras localizaciones, lo que facilita el diagnóstico. Las pruebas de laboratorio, radiográficas y endoscópicas ayudan a precisar el cuadro.^{20, 24, 31, 33}

2.9 Tratamiento médico y odontológico del paciente con Síndrome de Melkersson Rosenthal.

Los tratamientos han sido diversos debido a la etiología desconocida del síndrome.^{52, 63} Se han usado numerosos fármacos tanto locales como sistémicos: antibióticos sistémicos, salazosulfapiridina, radioterapia, corticoides tópicos, intralesionales y sistémicos, fármacos antileproso, asociados, en muchos casos a una queiloplastia labial para alcanzar mejores resultados.^{13, 17, 23, 31, 34, 40}

Lo que respecta a la queilitis granulomatosa se ha utilizado con mayor frecuencia y mejores resultados el acetinado de triamcinolona (un corticoesteroide), ya que reduce el granuloma y promueve la cicatrización de los tejidos, permitiendo la involución del volumen en los labios. Aplicando 10mg/ml intralesional una o dos veces al mes durante seis meses (Fig.25).^{36, 17, 26} Se puede acompañar con 100mg/día de clofamizina durante tres meses.^{18, 20, 26, 40, 41, 47}



Fig.25 Inyección de triamcinolona.¹¹

Otro medicamento que se tiene que utilizar para atacar la parálisis facial es la prednisona, a dosis de 1mg/kg/día/10 días y con posterior pauta descendente a lo largo de un mes (1/3 de dosis cada 2 días), es especialmente eficaz en los casos con dolor y en aquellos casos de parálisis completa. Se consiguen resultados más constantes si se administran en el 1er. día (mejoría del pronóstico) (Fig.26).^{42, 43}



Fig.26 tabletas de prednisona.¹²

En los últimos años se reporta el éxito de la clofazimina, en dosis 100mg/día por 10 días disminuyéndolo luego a 200 a 400mg/semana por 3-6 meses. Tiene efectos colaterales como la coloración de piel naranja, síntomas gastrointestinales y alteraciones corneales que limitan su administración a largo plazo y no están exentos de recaídas.^{25, 31, 33}

Es necesario recordar que el síndrome maneja una sintomatología recurrente y los medicamentos funcionan en el momento, ya posteriormente al cabo de un tiempo se vuelven a manifestar.

Se encontró un caso clínico, en el que se utilizó tetraciclinas, por su efecto antiinflamatorio. Como lo es la limeciclina en dosis de 300mg/día durante tres meses y los resultados fueron satisfactorios, reduciendo el edema y la parálisis facial sin recaída en 2 años (Fig.27).¹³

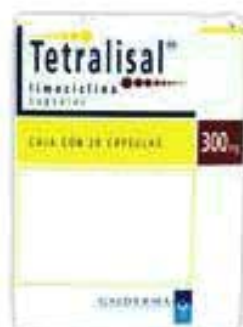


Fig.27 Limeciclina,¹³

Es necesario tener protección ocular con el uso de lentes oscuros con barrera lateral, para evitar la irritación por rayos solares, efecto traumático del polvo y prevenir la lesión corneal por desecación. Lubricación ocular mediante ungüento oftálmico (sólo por la noche) y uso de lágrimas artificiales (ambas una gota cada ocho horas por 10 días). En caso de ser necesario colocar un parche sobre el ojo para evitar irritación ocular (Fig.28).⁴²

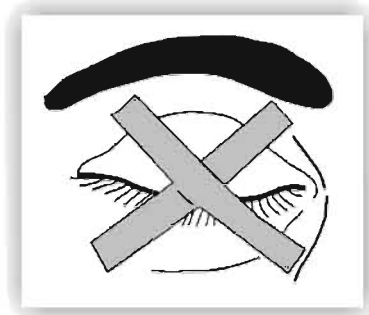


Fig.28 Parche en el ojo. ¹⁴

La fisioterapia para estimular al nervio facial y ayudar a mantener el tono muscular puede ser beneficiosa para algunas personas. El masaje y los ejercicios faciales pueden ayudar a evitar las contracturas permanentes (contracción o acortamiento de músculos) de los músculos paralizados antes de que se produzca la recuperación. El calor húmedo aplicado al lado afectado de la cara puede ayudar a disminuir el dolor (Fig.29). ⁴²

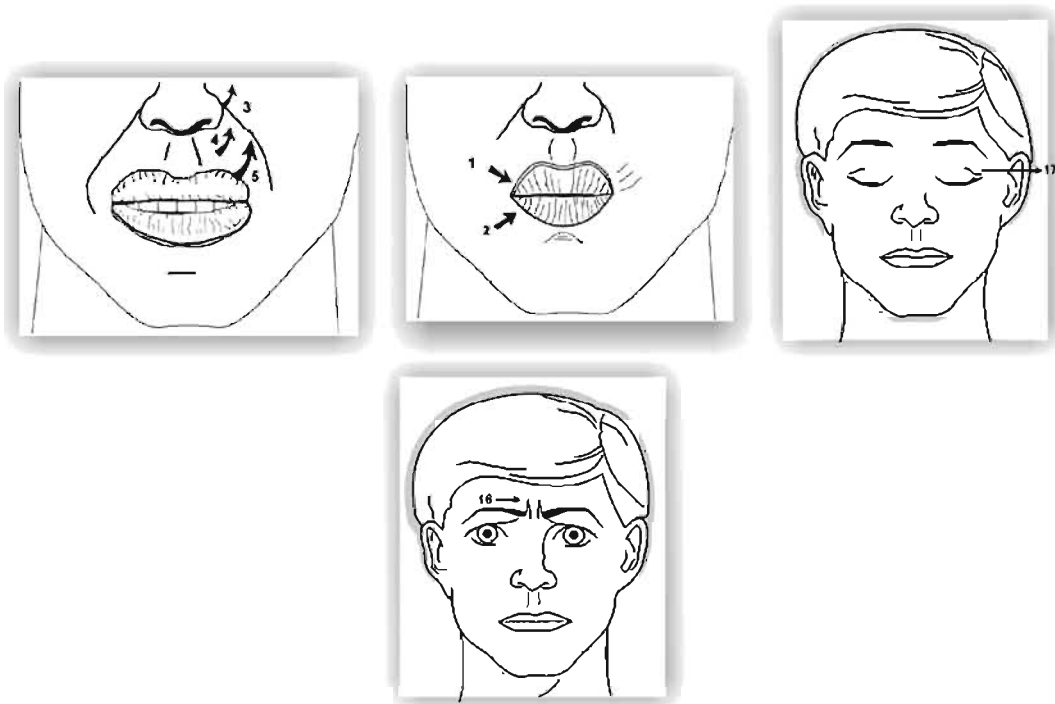


Fig. 29 Movimientos que se realizan para la recuperación de la parálisis facial. ¹⁴

La recuperación del nervio facial, se puede inducir por medio de laserterapia y magnetoterapia para acortar el tiempo de recuperación del paciente. Estos métodos tienen una efectividad del 90.47% según estudios realizados.⁴⁴

Otras terapias que pueden ser útiles para algunos individuos incluyen técnicas de relajación, acupuntura, estimulación eléctrica, capacitación de biorretroalimentación, y terapia con vitaminas (que incluye las vitaminas B12, B6 y zinc), que pueden ayudar al crecimiento nervioso.⁴²

La última opción de tratamiento es la cirugía, en caso de reincidencia de parálisis facial (descompresión del nervio facial). Y la queiloplastía, en caso de que el labio no regrese a su tamaño normal se hace la reducción de este por medio de la cirugía (Fig.30).^{31, 45}



Fig.30 Reducción del labio por medio de queiloplastía (izq.-antes, der.-después).¹⁵

Es importante que el odontólogo evite alguna complicación, entre ella las infecciones (generalmente por los hongos) debido a la gran cantidad de fisuras y

profundidad de estas en la lengua donde se puede alojar la placa bacteriana, por lo que es labor del odontólogo educar al paciente acerca de una correcta higiene de la cavidad bucal (con énfasis en la superficie dorsal de la lengua) (Fig.31), tener una dieta libre de irritantes así como evitar bebidas alcohólicas y tabaco.³⁵

El tratamiento del edema gingival en caso de presentarse, este va remitir junto con el tratamiento de la queilitis granulomatosa, posteriormente se puede realizar la fase uno en periodoncia, para reducir totalmente el edema del tejido gingival.

En casos de dolor agudo en la lengua al ingerir alimentos, puede indicarse algún anestésico tópico sobre la superficie lingual, como la lidocaína y benzocaína.³⁵



Fig. 31 Cepillado de la lengua.¹⁶

2.10 Pronóstico.

Este síndrome no tiene repercusión en el estado general, ya que no compromete la vida del paciente y por lo tanto su pronóstico es favorable, siguiendo las indicaciones terapéuticas.¹⁷

CONCLUSIONES.

El Síndrome de Melkersson Rosenthal se puede definir como una enfermedad de afección neuromucocutánea, que presenta lengua fisurada, queilitis granulomatosa y parálisis facial, de carácter crónico y recurrente que tiene una etiología multifactorial con predisposición genética.

Es importante la valoración de estos pacientes por un equipo multidisciplinario, que además de cirujanos dentistas, incluya dermatólogos, neurólogos, cirujanos plásticos, ya que esta enfermedad afecta principalmente numerosas estructuras de la cara.

Si bien el Síndrome de Melkersson Rosenthal no tiene repercusiones en el estado general del paciente, si las tiene en el aspecto estético, cabe mencionar la importancia de sacar adelante la sintomatología, ya que puede afectar su vida social.

La existencia de tantas posibilidades terapéuticas, no hace sino justificar la ausencia de un tratamiento con resultados óptimos para esta enfermedad, que hoy por hoy continua siendo desconocida.

Los medicamentos que ofrecen los mejores resultados son el acetónido de triamcinolona, la clofamizina y la prednisona. Se ha reportado un caso de un paciente que utilizó limeciclina con excelentes resultados, se espera que en un futuro este medicamento u otros que se descubran sean el tratamiento definitivo. Mientras tanto las personas que sufren este síndrome probablemente deban enfrentarse a la recurrencia de sus síntomas durante una gran parte de su vida, ya que las alternativas terapéuticas no suelen ser definitivas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Smith V., Villalaín J., Mainar A., *Anatomía topográfica y actuación de urgencia*, ed. 1era., España, 2005, p.p. 419.
2. Moore L., Dalley II., *Anatomía con orientación clínica*, Ed. Médica panamericana, ed. 5ta., México, 2007, p.p. 933, 989-990, 1001, 1002, 1004, 1006, 2001-2004.
3. Gray, *Anatomía para estudiantes*, Ed. Elsevier, ed. 1era., España, 2007, p.p.989.
4. Netter F., *Sistema nervioso anatomía y fisiología*, Ed. Masson, tomo 1.1, Barcelona, 2005, p.p.102.
5. Crafts R., *Anatomía humana funcional*, México, 2000, p.p. 533.
6. Zarranz, *Compendio de Neurología*, Ed. Elsevier, España, 2001 p.p. 125.
7. Pera C., *Cirugía*, Ed. Elsevier, 2da ed., España, 2001, p.p. 78.
8. Craig A., *Anatomía basada en la resolución*, Ed. Elsevier, 2007, p.p. 245.
9. Macleod J., Campbell J., *Exploración Física*, Ed. Elsevier, ed.10, España, p.p. 206.
10. <http://www.servicio.cid.vc.edu.ve/odontología/revista/v5n2/v-2-4.pdf>
Consultado en internet: Agosto 20, 2009, 10:15 p.m.
11. Pindborg J., *Atlas de enfermedades de la mucosa oral*, Ed. Salvat editores, ed. 3era., Barcelona, 1981, p.p.144.
12. Neville B., Damm D., *Color atlas of clinical oral pathology*, Ucrania, 1991 p.p. 96.
13. Pigozzi B., *Successful treatment of Melkersson-Rosenthal Syndrome with lymecycline*, Eur J Dermatol V.14, 2004.
14. Aluclu M., Keklikci U., *Melkersson-Rosenthal syndrome whit partial oculomotor nerve palsy*, Ann Saudi Med, V.28, n.2, 2008, p.p. 135-137.

15. Tonkovic V., *Cutaneous Crohn's disease mimicking Melkersson–Rosenthal syndrome: treatment with methotrexate*, JEADV , European Academy of Dermatology and Venereology, V.20, 2006, p.p. 449–452.
16. Nakane T., Hatakeyama K., *Melkersson–Rosenthal Syndrome with Isolated Immunoglobulin E Hypogammaglobulinaemia*, The Journal of International Medical Research, v.35, 2007, p.p. 922 – 925.
17. Dodi I., Verri R., *A monosymptomatic Melkersson-Rosenthal Syndrome in an 8 years old boy*, acta biomed, V.77, 2006, p.p. 20-23.
18. Gonçalves D., *Cheilitis granulomatosa associated with Melkersson Rosenthal syndrome*, Rev. Bras. Otorrinolaringol, V.73, n.1, 2007.
19. Mukaddes K. *Granulomatous cheilitis resulting from a tuberculoide*, International Journal of Dermatology, V.43, 2004, p.p. 524–527.
20. Ratzinger G., *Cheilitis granulomatosa and Melkersson–Rosenthal syndrome: evaluation of gastrointestinal involvement and therapeutic regimens in a series of 14 patients*, JEADV, V.21, 2007, p.p.1065-1070.
21. Laskaris G., *Atlas de enfermedades orales*, Ed. Masson, España, 2005, p.p. 216, 218, 219, 312.
22. Cocuroccia B., Gubinelli E., *Persistent unilateral orbital and eyelid oedema as a manifestation of Melkersson–Rosenthal syndrome*, JEADV, V.19, 2005, p.p. 107–111.
23. Kruse B., *Surgical Treatment of Persistent Macrocheilia in Patients With Melkersson-Rosenthal Syndrome and Cheilitis Granulomatosa*, arch dermatol, V. 141, sep., 2005.
24. James J., *Orofacial granulomatosis: presentation pathology and management of 13 cases*, J oral pathol med, V.32, 2003, p.p. 576-585.
25. Añíbarro B., Seoane J., *Granulomatous cheilitis: A Condition That Merits Inclusion in the Differential Diagnosis of Angioedema*, J Investig Allergol Clin Immunol, V.19, n.1, 2009, p.p. 64-79.
26. Muhammed K., *Granulomatous cheilitis evolving into Melkersson-Rosenthal syndrome with bilateral facial palsy*, Dermatol Venereol Leprol, V.70, 2004.

27. Bello C., Pinar J., *Síndrome de Melkersson Rosenthal: a propósito de un caso familiar*. V.19, n.8, Madrid 2009, p.p. 412-414.
28. Trejo J., Saucedo P., *Síndrome de Melkersson Rosenthal. Comunicación de un caso y breve revisión del tema*, rev. Cent. Dermatol. Pascua, V.9, num.1, abril, 2000.
29. <http://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2005/mc053e.pdf>
Consultado en internet: Agosto 22, 2009, 12:07 p.m.
30. Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial, *Síndrome de Melkersson Rosenthal*, V.29, n.1, Madrid, ene.-feb., 2007.
31. Gallego L., LLorente S., *Síndrome de Melkersson-Rosenthal*, rev. esp. cirug. oral y maxilofac., V.29, n.1 Madrid, 2007.
32. Camacho F., Bermejo A., *Queilitis granulomatosa de Miescher. Presentación de 5 casos*, Medicina y patología oral, V.9, Murcia, 2004, p.p. 425-429.
33. Tucto S., *Folia dermatol*, V.15, n.3, Perú, 2004, p.p.176- 182.
34. Cosmelli R., Bravo R., *Síndrome de Melkersson Rosenthal: reporte de un caso y revisión de la literatura*, Rev. Esp. Cir. Oral y Maxilofac. 2008, V.30, n.5, ergon, septiembre-octubre, p.p. 348-352, 2008.
35. Miranda E., Uribe A., *Diagnóstico y tratamiento de la lengua fisurada*, año 2, núm. 2, 2008.
36. Costa E., *Síndrome de Melkersson Rosenthal: relato de un caso*, Rev. Cir. Traumatol. buc-maxilo-fac., Camaragibe V.6, n.1, 2006, p.p. 29-36.
37. Malcolm A., *Medicina bucal de burket*, Ed. Mc. Graw-Hill interamericana, ed. 9na, USA, 1994, p.p. 630.
38. http://www.otorrinoweb.com/index.php?option=com_content&view=article&id=310:241o03-etiotipologia&catid=82:t241
Consultado en internet: Agosto 25, 2009, 4:56 p.m.

39. Triantafillidis K., Zervou F., *Granulomatous cheilitis associated with exacerbations of Crohn's disease: a case report*, J Med case reports, V.2, n.60, Febrero 25, 2008.
40. Vaño S., Arrazola J., *The Clinical Picture A persistently swollen lip*, Cleveland Clinic Journal of Medicine V.76, n.1, January, 2009.
41. Lima M., *Síndrome de Melkersson-Rosenthal: tratamiento con clofazimina*, Sociedad Brasileira de Dermatología, V.70, n.5, 2004.
42. Pérez E., Gómez C., *Guía clínica para la rehabilitación del paciente con parálisis facial periférica*, Rev. Med. IMSS, V.42, n.5, 2004, p.p. 425-436.
43. <http://www.medynet.com/usuarios/jraguilar/Manual%20urgencias%20y%20Emergencias/parafaci.pdf>
Consultado en internet: agosto 27, 2009, 3:19 p.m.
44. <http://www.ilustrados.com/publicaciones/multimedia/eb-par14.jpg>
Consultado en internet: Agosto 29, 2009, 5:45 p.m.
45. Gutiérrez C., Cervantes D., *Corrección de «labio ondulado» en el síndrome de Melkersson-Rosenthal*, Cir. plást. iberolatinoam, V. 35, n.1, 2009, p.p. 79-84.
46. http://iier.isciii.es/er/prg/er_bus2.asp?cod_enf=1743.
Consultado en internet: Octubre 5, 2009, 11:43 p.m.
47. Sobianek M., Wlodarkiewicz A., *Successful treatment of Melkersson-Rosenthal syndrome with dapsone and triamcinolone injections*, JEADV Journal compilation, 2008, V.22, 2008, p.p. 1003-1030.

BIBLIOGRAFÍA DE IMÁGENES.

1. Moore L., Dalley II., *Anatomía con orientación clínica*, Ed. Médica panamericana, ed. 5ta. México, 2007, p.p. 933, 989-990, 1001, 1002, 1004, 1006, 2001-2004.
2. Tucto S., *Folia dermatol*, V.15, n.3, Perú, 2004, p.p.176- 182.

3. <http://dermis.multimedica.de/dermisroot/es/52864/image.htm>.
Consultado en internet: Agosto 25, 2009, 4:00 p.m.
4. Spielmann A. *Frances Journal of Ophthalmology* 2000, V.23
Masson, Paris, 2000, p.p. 261-264.
5. Cocuroccia B., Gubinelli E., *Persistent unilateral orbital and eyelid oedema as a manifestation of Melkersson–Rosenthal syndrome*, JEADV, V.19, 2005, p.p. 107–111.
6. Cihangir M., *El síndrome de Melkersson Rosenthal asociados con la mano facial ipsilateral, hinchazón de pies y manos*, Dermatology Online Journal V.14, n.1, 2008.
7. Laskaris George, *Atlas de enfermedades orales*, Ed. Masson, España, 2005, p.p. 216, 218, 219, 312.
8. http://foros.emagister.com/imagenes_foros/1/2/8/8/0/163571S700122
Consultado en internet: Septiembre 27, 2009, 10: 57 a.m.
9. <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/images/ency/fullsize/9101.jpg>.
Consultado en internet: Agosto 27, 2009, 1:00 p.m.
10. www.ilustrados.com/publicaciones/multimedia/eb-par14.jpg
Consultado en internet: Agosto 29, 2009, 5:45 p.m.
11. <http://www.laboratoriolamar.com/imagenes/triamcinolona.jpg>
Consultado en internet: Octubre 6, 2009, 4:30p.m.
12. <http://pharmedic-out.com/Images/Products/PREDNISONA-20MG.jpg>
Consultado en internet: Octubre 6, 2009, 5:05 p.m.
13. http://www.telollevo.com.ni/cms/pic/120X120/producto/1224014992_TETRALISAL%20LIMECICLINA%20CAP%206824.jpg
Consultado en internet: Octubre 6, 2009, 6:21 p.m.
14. Pérez E., Gómez C., *Guía clínica para la rehabilitación del paciente con parálisis facial periférica*, Rev. Med. IMSS, V.42, n.5, p.p. 425-436, 2004.

15. Gutiérrez C., Cervantes J., *Corrección de «labio ondulado» en el síndrome de Melkersson-Rosenthal*, Cir.plást. iberolatinoam, V. 35, n.1, 2009, p.p. 79-84.

16. <http://www.zonaortodoncia.com/oral-b/cepillado%20lengua.jpg>
Consultado en internet: Octubre 6, 2009, 9:00 p.m.