



INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

A língua como pista diagnóstica: síndrome de Melkersson-Rosenthal

Autoras:

Ana Luiza Cavalcanti

Angela Gasparini

Agradecimento:

Daniel Coimbra

Chefe do serviço: David Azulay

Uma acompanhante que se tornou a paciente.

Descrição do caso

- Mulher, 74 anos
- Durante a consulta, observou-se paralisia facial periférica



Descrição do caso

- Mulher, 74 anos
- Durante a consulta, observou-se paralisia facial periférica
- Optou-se pelo exame da cavidade oral



Apesar de a inspeção da cavidade oral ser reconhecida como importante, estudos recentes mencionam que ela nem sempre é realizada rotineiramente durante o exame físico.

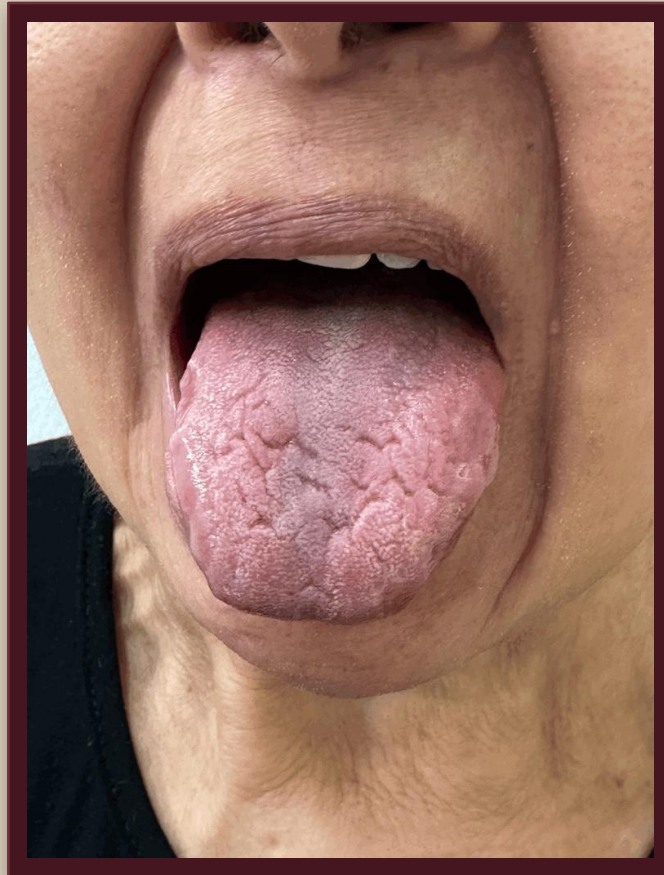
21,4%

dos médicos relataram realizar o exame da cavidade oral rotineiramente

Estudo com médicos do Reino Unido (n = 131)

Descrição do caso

- Ao exame da cavidade oral notamos o achado de língua fissurada.



Descrição do caso

Diante desses achados...

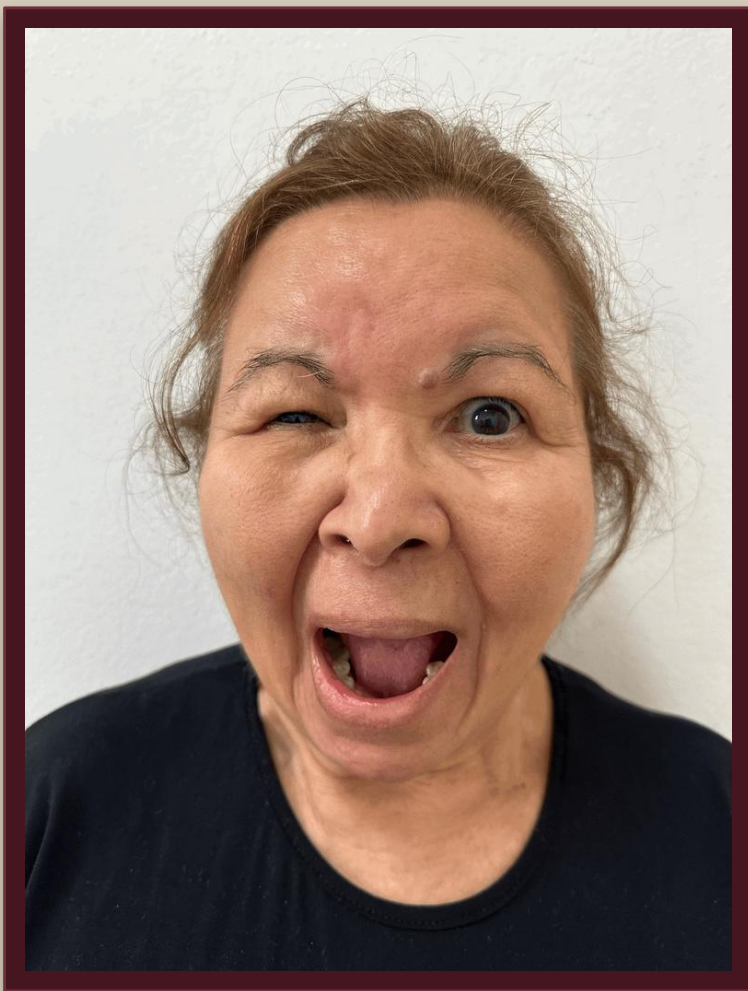
Foi indicada a avaliação dermatológica individual.



"Não me reconheço no espelho há 9 anos"

História de paralisia facial periférica de início súbito
associada a edema palpebral recorrente.

Exame físico



Paresia de hemiface direita, edema palpebral recorrente e diminuição da mímica facial.

Principais achados

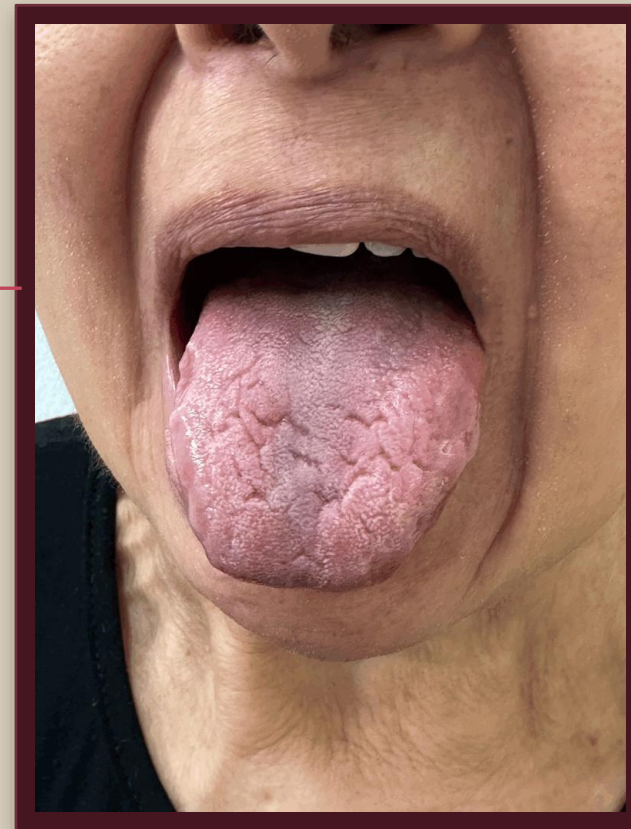


Redução do enrugamento frontal

Língua fissurada

Edema palpebral e de face.

Desvio da rima labial para o lado contralateral



1) Paralisia facial periférica

+

2) Edema orofacial recorrente

+

3) Língua fissurada

- 1) Paralisia facial periférica
- +
- 2) Edema orofacial recorrente
- +
- 3) Língua fissurada

síndrome de Melkersson-Rosenthal.

Síndrome de Melkersson-Rosenthal

- É uma síndrome rara (0,008% da população) , caracterizada pela tríade de edema orofacial recorrente, paralisia facial periférica recidivante e língua fissurada/plicata.
- Mais comum em jovens adultas.
- A causa não é bem esclarecida.

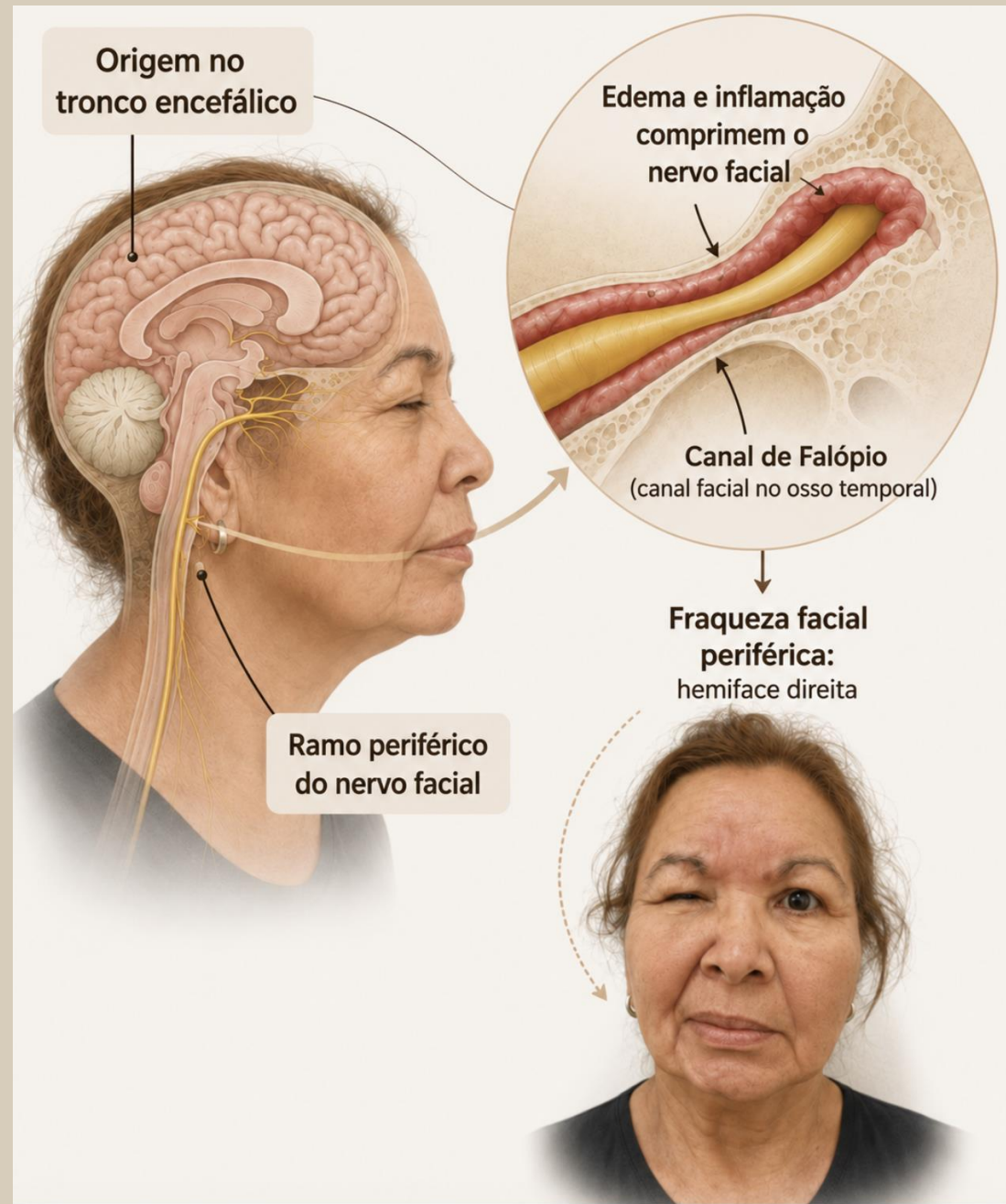


Diagrama ilustrativo (IA-ChatGPTPlus 5.5)

Síndrome de Melkersson-Rosenthal

Tríade clássica

- edema orofacia recorrente
- paralisia facial periférica
- língua fissurada

Presente em apenas

8–18%

dos pacientes.

Síndrome de Melkersson-Rosenthal

Diagnósticos diferenciais:

- Angioedema
- Paralisia de Bell recorrente
- Mixedema
- Sarcoidose
- Queilite granulomatosa de Miescher

Literatura científica mundial

JAMA Ophthalmology

HomeIssuesMultimediaFor Authors

Home | JAMA Ophthalmology | Vol. 118, No. 2

Clinical SciencesFREE

Melkersson-Rosenthal Syndrome
New Clinicopathologic Findings in 4 Cases

Kimberly Peele Cockerham, MD; Ahmed A. Hidayat, MD; Glenn C. Cockerham, MD ; [et al](#)

CitePermissionsMetrics

Arch Ophthalmol
Published Online: February 2000
2000;118;(2):227-232. doi:10.1001/archophth.118.2.227

Literatura científica mundial

JAMA Ophthalmology

Home

Issues

Multimedia

For Authors

Home | JAMA Ophthalmology | Vol. 118, No. 2

Clinical Sciences

FREE

Cite

Permissions

Metrics

Melkersson-Rosenthal Syndrome

New Clinicopathologic Findings in 4 Cases

Kimberly Peele Cockerham, MD; Ahmed A. Hidayat, MD; Glenn C. Cockerham, MD ; et al

Arch Ophthalmol

Published Online: February 2000

2000;118;(2):227-232. doi:10.1001/archophth.118.2.227

Eye

The Scientific Journal of
The Royal College of Ophthalmologists

► Eye (Lond). 2011 Nov 4;26(1):163–166. doi: [10.1038/eye.2011.285](https://doi.org/10.1038/eye.2011.285)

Isolated eyelid edema in Melkersson–Rosenthal syndrome: a case series

[N G Rawlings](#)¹, [A A Valenzuela](#)², [L H Allen](#)³, [J G Heathcote](#)^{1,4,*}

Literatura científica mundial

JAMA Ophthalmology

[Home](#) [Issues](#) [Multimedia](#) [For Authors](#)

[Home](#) | [JAMA Ophthalmology](#) | [Vol. 118, No. 2](#)

Clinical Sciences FREE [Cite](#) [Permissions](#) [Metrics](#)

Melkersson-Rosenthal Syndrome
New Clinicopathologic Findings in 4 Cases

Kimberly Peele Cockerham, MD; Ahmed A. Hidayat, MD; Glenn C. Cockerham, MD ; [et al](#)

Arch Ophthalmol
Published Online: February 2000
2000;118;(2):227-232. doi:10.1001/archoph.118.2.227

Eye
The Scientific Journal of
The Royal College of Ophthalmologists

► [Eye \(Lond\)](#). 2011 Nov 4;26(1):163–166. doi: [10.1038/eye.2011.285](#)

Isolated eyelid edema in Melkersson–Rosenthal syndrome: a case series

[N G Rawlings](#)¹, [A A Valenzuela](#)², [L H Allen](#)³, [J G Heathcote](#)^{1,4,*}

Annals of Medicine  Taylor & Francis
Taylor & Francis Group

► [Ann Med](#). 2019 Apr 13;51(2):149–155. doi: [10.1080/07853890.2019.1591634](#)

A 30-year follow-up study of patients with Melkersson–Rosenthal syndrome shows an association to inflammatory bowel disease

[Anu Haaramo](#)^{a,®}, [Kaija-Leena Kolho](#)^{b,c}, [Anne Pitkäranta](#)^a, [Mervi Kanerva](#)^a

Trata-se de uma apresentação atípica sob três aspectos:

Idade de instalação, tríade clínica completa e cronificação do edema em face.

O papel da biópsia

- Nesta paciente, o diagnóstico foi estabelecido clinicamente.
- Quando realizada, a literatura descreve que o estudo anatomo-patológico pode ajudar a concluir o diagnóstico.
- Podemos encontrar inflamação granulomatosa não caseosa (granulomas “sarcoid-like”, de células epitelióides), geralmente não necrotizante.

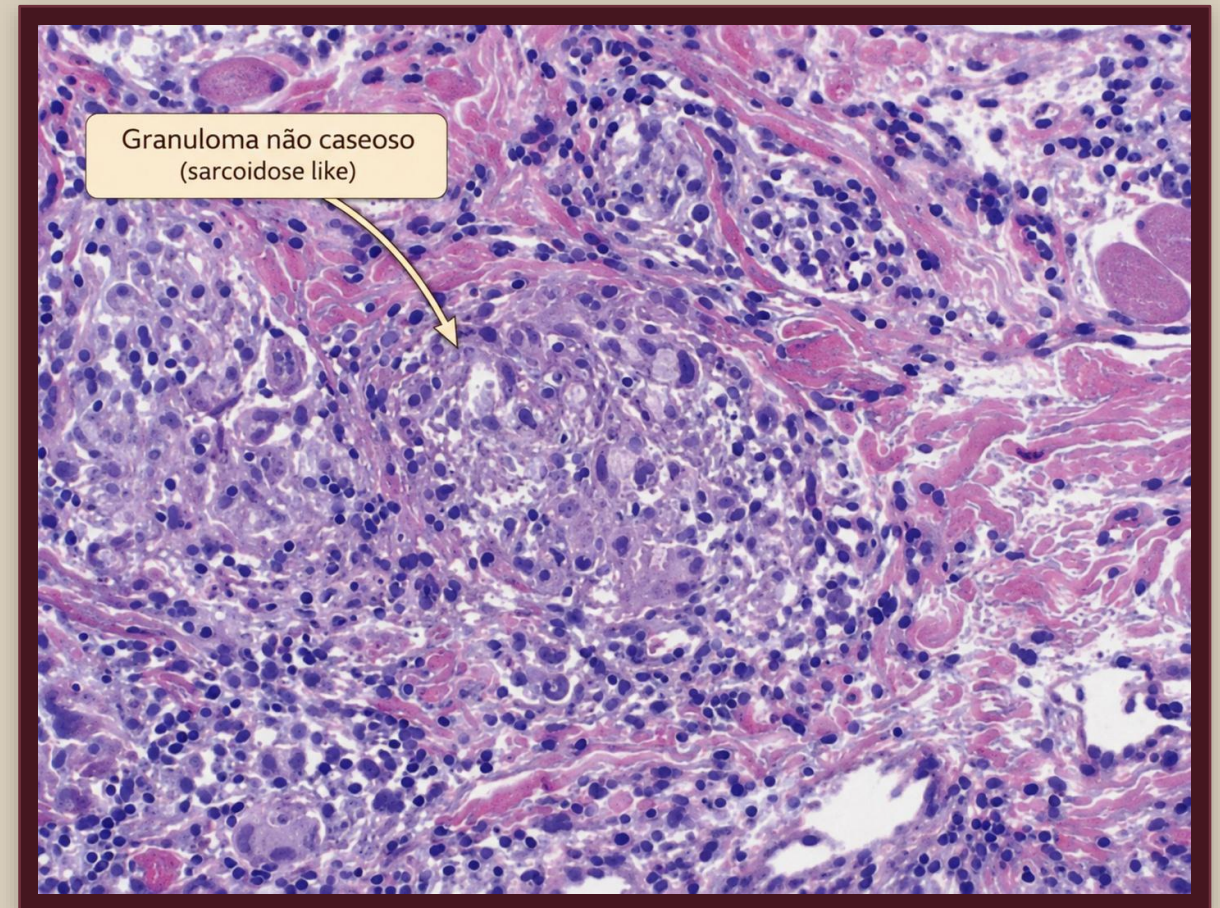


Imagem ilustrativa de biópsia típica (literatura).

Ruza Paz-Curbera E, Fernández Benítez M. Melkersson- Rosenthal syndrome in a diabetic boy.
[Review] *Alergollmmunopathol (Madr)* 1998; 26:291-3.

Condutas possíveis na fase aguda

OPÇÕES TERAPÊUTICAS	
 EDEMA OROFACIAL	 PARALISIA FACIAL
Fase aguda • Compressas geladas • Corticoide sistêmico	Fase aguda/recorrente • Corticoide sistêmico
Recorrente • Talidomida • Anti-TNF (Infliximabe e adalimumabe)* • Upadacitinibe†	Recorrente • Descompressão do nervo facial
	Sequelas • Fisioterapia fono/facial especializada • Toxina botulínica

Nossa conduta considerando a fase de sequela

1) Encaminhamento para a neurologia

Nossa conduta considerando a fase de sequela

1) Encaminhamento para a neurologia

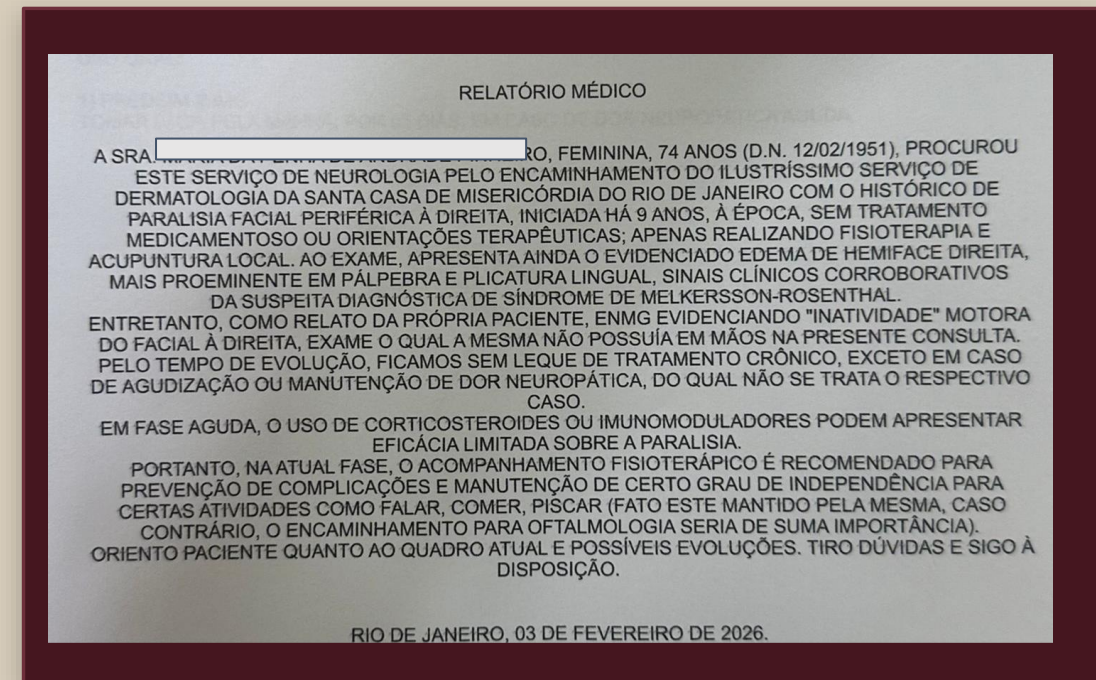
Diagnóstico confirmado



Eletroneuromiografia: 99% de inatividade do nervo facial à direita



Fora da janela terapêutica para corticoterapia



Nossa conduta considerando a fase de sequela

1) Encaminhamento para a neurologia

Conduta proposta:



Fisioterapia facial



Acupuntura

Nossa conduta considerando a fase de sequela

2) Encaminhamento para o setor de cosmiatria do IDPRDA

Toxina botulínica	Preenchimento com ácido hialurônico
	
Propostas terapêuticas consideradas	

Objetivos da apresentação

O exame físico atento continua sendo uma das ferramentas mais poderosas da medicina.

O reconhecimento precoce da síndrome de Melkersson–Rosenthal pode evitar sequelas funcionais permanentes.

O papel do dermatologista vai além da pele: integrar diferentes manifestações clínicas pode ser decisivo para o diagnóstico de síndromes raras.

Referências bibliográficas

- Gavioli CFB, Cidade YSA, Florezi GP, Lourenço SV, Nico MMS. Melkersson-Rosenthal syndrome in children and adolescents: a series of seven cases. *An Bras Dermatol.* 2022 Sep-Oct;97(5):676-681. doi:10.1016/j.abd.2021.05.020.
- M. Lazzerini, M. Bramuzzo, A. Ventura. Association between orofacial granulomatosis and Crohn's disease in children: Systematic review. *World J Gastroenterol.*, 20 (2014), pp. 7497-7504
- O.P. Hornstein. Melkersson-Rosenthal syndrome – A challenge for dermatologists to participate in the field of oral medicine. *J Dermatol.*, 24 (1997), pp. 281-296
- S. Savasta, A. Rossi, T. Foiadelli, A. Licari, A.M.E. Perini, G. Farello, *et al.* Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: Report of three paediatric cases and a review of the literature. *Int J Environ Res Public Health.*, 16 (2019), pp. 1289
- A. Dafar, H. Çevik-Aras, J. Robledo-Sierra, U. Mattsson, M. Jontell. Factors associated with geographic tongue and fissured tongue. *Acta Odontol Scand.*, 74 (2016), pp. 210-316
- Azulay DR, Ramos-e-silva, M. Afecções das mucosas. In: Azulay RD, Azulay DR, Ramos-e-silva, M, editors. *Dermatologia*. 8ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2019
- S.V. Lourenço, A.Z. Lobo, P. Boggio, F. Fezzi, A. Sebastião, M.M. Nico. Gingival manifestations of orofacial granulomatosis. *Arch Dermatol.*, 144 (2008), pp. 1627-1630



INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

Obrigada.