

М.П. Юферева

СИНДРОМ МЕЛЬКЕРССОНА-РОЗЕНТАЛЯ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Л.А. Казеко

Кафедра консервативной стоматологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

M.P. Ioufereva

MELKERSSON-ROSENTHAL SYNDROME. A CLINICAL CASE

Tutor: associate professor L.A. Kazeko

Department of Conservative Dentistry

Belarusian State Medical University, Minsk

Резюме. Приведен разбор клинического случая с синдромом Мелькерссона-Розенталя.

Ключевые слова: лицевой нерв, складчатый язык, синдром Мелькерссона-Розенталя.

Resume. A clinical case analysis of Melkersson-Rosenthal syndrome is presented.

Keywords: facial nerve, fissured tongue, Melkersson-Rosenthal syndrome.

Актуальность. Поражение лицевого нерва довольно часто встречается в неврологической практике. Причины разнообразны и включают широкий спектр заболеваний. Нейропатия лицевого нерва может проявляться как самостоятельное заболевание или быть частью синдромов при других патологиях. Одним из редких причин поражения является синдром Мелькерссона – Розенталя, имеющий клинические проявления, тесно связанные с практикой врачей разных специальностей стоматологов [1].

Цель: описать клинический случай (синдром Мелькерссона-Розенталя).

Задачи: проанализировать клинический случай синдрома Мелькерссона-Розенталя.

Материалы и методы. Материалом для исследования служили данные стоматологической амбулаторной карты пациента ГУ «Республиканский клинический стоматологический центр – Университетская клиника», обратившегося на кафедру консервативной стоматологии, и результаты лабораторных и инструментальных исследований.

Результаты и их обсуждение. Синдром Мелькерссона-Розенталя – редкое хроническое заболевание (распространённость около 0,1%), проявляющееся, как правило, орофасциальным отёком, нейропатией лицевого нерва и складчатым языком. Существуют различные теории развития заболевания: ангионевротическая, инфекционно-аллергическая, наследственная и полиэтологическая.

Аллергическая теория была основана на появлении у пациентов с синдромом Мелькерссона – Розенталя гиперплазии десны и отека лица в ответ на употребление различных добавок, содержащихся в пище и спонтанном регрессе после их исключения из рациона [2]. Однако, отсутствие специфических антигенов и других лабораторных проявлений, а также практически отсутствие от приема антигистаминных средств указывают на то, что возможные иммунные

механизмы, лежащие в основе заболевания, нуждаются в дальнейшем исследовании [3].

Для синдрома характерен аутосомно-доминантного типа наследования [4, 5]. Идентифицированный ген располагается на хромосоме 9p11 и характеризуется вариабельной экспрессией.

Большинство авторов в качестве основной рассматривают теорию ангионевротических вазомоторных изменений, основанную на действии неспецифических стимулов, активирующих иммунный ответ, вследствие которого происходят изменения, приводящие к отеку в области головы и шеи, а также областях, иннервируемых лицевым нервом [6].

Лечение пациентов с синдромом Мелькерсона – Розенталя сопряжено с определёнными сложностями и часто оказывается недостаточно результативным. При нейропатии лицевого нерва возможны спонтанные ремиссии, а также назначение лекарственных средств. В некоторых случаях применяется хирургическая декомпрессия нерва и его электрическая стимуляция [7]. Для уменьшения отёков используются системные глюкокортикостероиды, антибиотики, антигистаминные и иммуносупрессивные препараты. Тем не менее, лечение часто оказывается неэффективным, а некоторые препараты вызывают серьёзные побочные эффекты [8]. Складчатый язык не требует лечения.

Заболевание манифестирует, в основном, во второе десятилетие жизни с неравномерного отёка верхней губы, который может сопровождаться появлением трещин. Редко отёк распространяется на обе губы, область глаз и носа, щеки, твердое небо. Частота появления, интенсивность и продолжительность отёка индивидуальны. Одним симптомом патологии является как правило односторонний паралич лицевого нерва, характерно снижение тонуса мимических мышц на поражённой стороне. процесс может иметь стойкий или рецидивирующий характер. Третий симптом – складчатый язык. Язык отёчен, постепенно может становиться малоподвижным. Прикорневая треть и корень языка в процесс не вовлекаются [9]. Характерная триада симптомов встречается только в 25% случаев, гораздо чаще можно наблюдать моно- и дисимптомные проявления заболевания.



Рис. 1 – Клинические проявления синдрома Мелькерсона-Розенталя у пациентки

В ГУ «Республиканский клинический стоматологический центр – Университетская клиника» на кафедру консервативной стоматологии обратилась пациентка двадцати трёх лет с жалобами на выраженный левосторонний отёк и появление трещин верхней губы (**Рис. 1**). Со слов пациентки, отёк, появившийся впервые около 7 месяцев назад, рецидивирует ежемесячно, введение дексаметазона было эффективно только при первом появлении отёка. Пациентка обследовала. Соматическая патология исключена.

Врачом-аллергологом был выставлен диагноз атопический дерматит, проявляющийся рецидивирующим отёком губы; назначены местные противовоспалительные мази, рекомендован препарат «ПробиоЛог» (1 капсула в день) и витамин D 50 000 ЕД раз в 3-4 недели.

На кафедре консервативной стоматологии был поставлен предварительный диагноз синдром Мелькерссона-Розенталя, десквамативный глоссит. Рекомендована консультация врача-невролога. Для лечения языка были рекомендованы аппликации 1% гидрокортизоновой глазной мази и метилурациловой мази на очаги поражения (десквамации) 2-3 раза в день в течение 7 дней.

Неврологом подтверждён синдром Мелькерссона-Розенталя, назначен курс гормонотерапии (преднизолон 5 мг с постепенной отменой) и омепразол 20 мг на весь курс приёма преднизолона. Пациентке проведена магнитно-резонансная томография, по результатам которой патологических образований не выявлено; очаги цитотоксического отёка отсутствуют; околоносовые пазухи и ячейки сосцевидных костей развиты правильно, пневматизация не нарушена; гемодинамически значимых стенозов, сосудистых мальформаций, аневризм и патологического петлеобразования не выявлено; дефектов наполнения в синусах, визуализированных поверхностных и глубоких венах не определяется.

Окончательный диагноз: синдром Мелькерссона-Розенталя без поражения лицевого нерва, проявляющийся рецидивирующим ангионевротическим отёком и хейлитом.

Выводы:

1. Вариабельность клинических проявлений синдрома Мелькерссона-Розенталя осложняют быструю постановку верного диагноза.
2. Синдром Мелькерссона-Розенталя требует междисциплинарного подхода в диагностике и лечении, динамического наблюдения специалистов.

Литература

1. Гак, С. Е. Синдром Россолимо-Мелькерссона-Розенталя/ Гак С.Е. // Лечение заболеваний нервной системы. – 2012. – № 1. – С. 37-42.
2. Is the Melkersson-Rosenthal syndrome related to the exposure to food additives? A case report/ M.L. Pachor, G. Urbani, P. Cortina et al. // Oral Surg Oral Med Oral Pathol. -1989. – № 67. – С.393-395.
3. Tazaz, B. Melkersson-Rosenthal syndrome / B. Tazaz, D.W. Nitzan // Oral Surg Oral Med Oral Pathol. – 1984. – № 32. – С. 250-253.
4. Melkersson-Rosenthal's syndrome in four generations / C. Lygidakis, C. Tsakanikas, A. Ilias et. al. // Clin Genet. - 1979. – № 15. – С. 182-192.
5. Carr, R.D. Is the Melkersson-Rosenthal syndrome hereditary? / R.D. Carr // Arch Dermatol. – 1966. – № 93. – С. 426-427.

6. Vistenes, L.M. The Melkersson-Rosenthal syndrome / L.M Vistenes., D.A Kernahan // *Plast Reconstr Surg.* – 1975. – № 48. – С. 121-126.
7. Alexander, R.W. Rosenthal syndrome. Review of the literature and report of case / R.W. Alexander, R.B James // *J Oral Surg.* – 1972. – № 30. – С. 599-603.
8. Макрохейлит как проявление синдрома Мелькерссона – Розенталя / О.В. Жукова., А.Я. Атабиева, А.В. Терещенко и др. // *Медицинский совет.* – 2022. – № 16. – С. 299-303.
9. Терехова, Т.Н. Заболевания губ и языка у детей: учеб.-метод. пособие / Т. Н. Терехова, Т. Н. Терехова, О. В. Минченя, В. П. Михайловская и др.; БГМУ. – Минск, 2013. – 27 с.