Министерство здравоохранения и социального развития Российской Федерации

Волгоградский государственный медицинский университет

Стоматологический факультет

Кафедра неврологии, нейрохирургии с курсом медицинской генетики

РЕФЕРАТ

Синдром Россолимо-Мелькерсона-Розенталя. Этиология, патогенез, клиника, диагностика

Выполнила Лукьяничева А.И.

студентка 4 курса, 11 группы

Волгоград 2014

**Содержание**

Введение

Этиология и патогенез

Клиническая картина

Гистопатология

Дифференциальная диагностика

Лечение

Список литературы

**Введение**

Одним из нейростоматологических синдромов является синдром Россолимо-Мелькерсона-Розенталя. Этому заболеванию характерны три симптома: отек лица, неврит лицевого нерва и складчатый язык. Это редкое заболевание, предположительно имеющее наследственный характер. Классическая триада встречается лишь в 25% случаев; большинство авторов сходятся во мнении, что наличие хотя бы двух признаков позволяет поставить диагноз.

**Этиология и патогенез**

Предположительно болезнь имеет инфекционную этиологию. Конституционально обусловленная недостаточность гипоталамической области в патогенезе имеет немаловажное значение. Довольно часто болезнь имеет семейный характер (у нескольких членов семьи наблюдается сходная клиническая картина). Гипоталамическая область может поражаться в результате воздействия различных эндо- и экзогенных факторов. Развитие синдрома могут провоцировать обострения хронической инфекции (синусит, тонзиллит, воспалительные заболевания челюстей и полости рта и пр.). Также причиной болезни может быть травма, особенно ушибы головы, воздействие солнечной радиации, переохлаждение, различные эндокринные нарушения. В основе нередко лежит пищевая аллергия (например, употребление в пищу яиц, лука, шоколада, сыра, и т.п.). А также сильные запахи (цветы, духи или табак). Объяснить механизм развития пареза мимической мускулатуры можно сдавливанием нерва в костном канале и для лицевого нерва - отечностью тканей лица. У больных на стороне паралича при этом часто снижен вкус на 2/3 передней части языка и наблюдается одностороннее слезоотделение.

**Клиническая картина**

Начальные признаки заболевания обнаруживаются, как правило, ночью. Сначала появляется отек губ, потом отекает глотка, слизистая оболочка языка и рта. Непосредственную причину развития отека в большинстве случаев выявить невозможно. У больного своеобразно изменяется лицо: губы выпячиваются и утолщаются, а их края выворачиваются. В месте припухлости выявляется эластичная консистенция, умеренное напряжение, после придавливания ямки не остается. По частоте первым из симптомов наблюдается невоспалительный отек кожи губ (макрохейлия) и красной каймы слизистой оболочки. Нередко верхняя губа увеличена в объеме почти вдвое. Отек может локализоваться и других областях: нос, шея, веки и прочие участки мягких тканей лица. Отечность также может наблюдаться на слизистой оболочке полости рта и даже на коже конечностей и туловища. Отечные зоны, сливаясь, могут образовывать диффузные очаги поражения, при этом в процесс могут вовлекаться все мягкие ткани лица.

Следующим, часто встречающимся симптомом является отключение функции лицевого нерва, которое возникает после развития отеков. Сторона поражения нерва может меняться при рецидивах болезни. Неврит (невропатия) не всегда может возникать на той стороне, где отек более выражен. У некоторых больных выявляется волнообразное чередование в развитии отдельных симптомов. Пареза или поражение лицевого нерва в виде периферического паралича можно наблюдать примерно у половины больных. В процесс могут вовлекаться (хотя и редко) и другие черепные нервы (глазодвигательный, тройничный и языкоглоточный).

Третьим признаком синдрома является складчатый язык. Его можно встретить у многих больных, страдающих синдромом Россолимо-Мелькерсона-Розенталя. Это рассматривается как аномалия развития. Наиболее часто у больных можно встретить гранулематозный глоссит. Обнаружить гранулематозные образования можно не только в языке, но и в отечных тканях лица, губ, желудочно-кишечном тракте, лимфатических узлах, веках, голосовых связках и иных органах.

Некоторые больные жалуются на появление болезненных ощущений, жжения и затрудненных движений языка. Отеки у большинства больных очень стойкие и могут не спадать не только несколько месяцев, но и несколько лет.

нейростоматологический россолимо мелькерсон розенталь

**Гистопатология**

Характерны клеточные реакции узелкового типа, обозначаемые как гранулемы. Они локализуются преимущественно вокруг мелких сосудов, чаще вокруг капилляров, посткапиллярных венул и лимфатических сосудов. Различают несколько основных типов морфологических реакций: туберкулоидный, неспецифический, лимфонодулярно-плазмоцитарный и саркоидный.

Чаще встречается туберкулоидный тип скопления эпителиоидных клеток, окруженных небольшим количеством лимфоидных и ретикулярных элементов. Некроз не встречается. Саркоидный тип реакции характеризуется резко отграниченными скоплениями эпителиоидно-клеточных или гигантоклеточных гранулем, окруженных незначительным количеством лимфоцитов. Для лимфонодулярно-плазмоцитарного типа характерен густой инфильтрат в дерме или собственном слое слизистой, состоящий из лимфатических клеток с примесью ретикулярных и плазматических клеток. Неспецифический тип тканевой реакции проявляется массивным отеком со слабо выраженной клеточной реакцией.

Полагают, что характер гистологических изменений зависит от давности проявлений заболевания. Заболевание протекает длительно - от нескольких лет до нескольких десятков лет. Оно отличается приступообразным характером течения.

**Дифференциальный диагноз**

При дифференциальной диагностике невоспалительных отеков лица и губ необходимо учитывать, что отек Квинке развивается быстро (от нескольких минут до часа) и проходит бесследно. При синдроме Россолимо-Мелькерсона-Розенталя отеки возникают чаше ночью и держатся от 7-10 дней до 2-3 нед. По утрам припухлость губ более выражена, к вечеру несколько спадает, однако у большинства больных даже в период ремиссии полностью не исчезает. Диагноз подтверждается рецидивирующим поражением лицевого нерва и наличием складчатого языка либо гранулематозного глоссита.

**Лечение**

В острый период необходимы физический покой, постельный режим, очищение кишечника с помощью сульфата магния или карловарской соли, молочно-растительная диета. Сочетают средства, снижающие парасимпатические реакции (атропин, беллоид), с повышающими симпатические реакции (эфедрин, хлорид кальция) и десенсибилизирующими (димедрол, супрастин, дипразин, тавегил). С целью дегидратации используют фуросемид, глицерин (1 г на 1 кг массы тела больного, разведенный в 150 г фруктового сока, 2 раза в день после еды).

Если ограниченный отек сочетается с крапивницей, для уменьшения зуда применяют димедроловую или анестезиновую мазь; если же этого оказывается недостаточно, вводят внутривенно 10 мл 30% раствора тиосульфата натрия. В начале заболевания назначают курс глюкокортикоидов (преднизолон, дексаметазон) или антигистаминные препараты (димедрол, супрастин, диазолин в течение 4-6 нед.), препараты кальция, витамины группы В, С, Е. Из физических методов лечения показаны ультразвук или диадинамические токи. При стойких явлениях неврита лицевого нерва применяют биогенные стимуляторы: алоэ, стекловидное тело, ФиБС (по 20-30 инъекций), физиотерапевтические процедуры (УВЧ-терапия, ультразвук, индуктотермия). После уменьшения отека больному продолжают амбулаторное лечение: физиотерапия (электрофорез хлорида кальция на воротниковую зону или интраназальный электрофорез димедрола), общие ванны (вода температуры 36-37°С), теплый душ. Внутрь назначают апилак, элеутерококк (при наклонности к сосудистой гипотонии), при гипофункции щитовидной железы - тиреоидин, по показаниям - седативные препараты. При стойком макрохейлите прибегают к оперативным методам лечения.

**Список литературы**

1. «Практическая неврология» под ред. проф. А.С. Кадыкова, Л.С. Манвелова, В.В. Шведкова, 2011

2. «Неврологические симптомы, синдромы, симптомокомплексы и болезни» Е.И. Гусев, Г.С. Бурд, А.С. Никифоров, 1999

. «Клиническая дерматология» Каламкарян А.А.,1989

. «Клиническая неврология» Никифоров А.С., Коновалов А.Н., Гусев Е.И., 2002