

efectuarea probei ortostatice – normală. Asigurarea vegetativă a activității la efectuarea probei ortostatice se caracterizează prin activarea adecvată a sistemului nervos simpatic.

Concluzii

1. Efectuarea micropolarizării transcraniene dinamice în baza rezultatelor analizei de coerență a electroencefalogramelor permite individualizarea tratamentului și sporește esențial eficiența corecției dereglărilor psihovegetative.
2. Micropolarizarea transcraniană dinamică este o metodă eficientă de corecție a dereglărilor psihovegetative la pacienții cu diverse patologii cronice.

Bibliografie

1. Lacusta V., Cereș V., Gilea A. Metodă de micropolarizare transcraniană. Brevet de invenție 3504 G2, acordat 2008.02.29., BOPI nr. 2/2008.
2. Богданов О.В., Шелякин А.М., Преображенская И.Г. Способ коррекции нервно-психических заболеваний, сопровождающихся двигательными нарушениями. Патент Российской Федерации № 2122443 от 01.07.97.
3. Богданов О.В., Шелякин А.М., Преображенская И.Г., Писарькова Е.В., Пахомова Ж. Транскраниальная и трансвертебральная микрополяризация в неврологии. Метод. рекомендации. СПб., 2002. 41 с.
4. Болдырева Г.Н. Влияние очага стационарного возбуждения в лимбических структурах на изменение пространственно-временной организации ЭЭГ человека // Физиология человека. 1995. Т. 21. № 5. С. 18-28.
5. Вартамян Г.А., Пирогов А.А. Механизмы памяти центральной нервной системы. Л., 1988. 181 с.
6. Лурия А.Р. Основы нейропсихологии. М., 1973. 374 с.
7. Шелякин А.М., Пономаренко Г.Н. Микрополяризация мозга. СПб., 2006. 222 с.

SINDROMUL MIESCHER-MELKERSSON-ROSENTHAL PREZENTAREA UNUI CAZ CLINIC ȘI REVISTA LITERATURII

Maria Sagaidac¹, Anna Șveț¹, Larisa Chetrari², Marina Sangheli¹

USMF „Nicolae Testemițanu”¹, IMSP Institutul de Neurologie și Neurochirurgie²

Summary

Miescher-Melkersson-Rosenthal syndrome the presentation of a clinical case and the literature review

Miescher-Melkersson-Rosenthal syndrome is a very rare disease which is characterized by three main symptoms: hypertrophy and fissured tongue, recurrent facial paralysis and chronic orofacial edema. Prevalence of this syndrome is about 0.08 percent. No racial predilection was found. It affects females 3 times as often as males. It occurs more often in the young adults. The morbidity is higher in case of patients with an organic disease like: Crohn disease, sarcoidosis.

Rezumat

Sindromul Miescher-Melkersson-Rosenthal este o maladie foarte rar întâlnită, caracterizată prin triada simptomatică: hipertrofie și fisuri la nivelul limbii, paralizie facială recurentă și edem cronic al feței și buzelor. Prevalența acestui sindrom este 0,08%. Nu s-a determinat o afectare rasială. Frecvența la femei este de trei ori mai mare decât la bărbați. Cel mai frecvent se întâlnește la adultul tânăr. S-a determinat o morbiditate mai crescută la pacienții în anamneza cărora predomină prezența maladiilor organice ca: maladia Crohn, sarcoidoza.

Actualitatea temei

Triada completă (hipertrofie și fisuri la nivelul limbii, paralizie facială recurentă și edem cronic al feței și buzelor) este prezentă numai în 25% cazuri. Edemul orofacial este simptom dominant și cel mai frecvent întâlnit (în 42% cazuri).

Cheilita granulomatoasă Miescher-Melkersson-Rosenthal este o inflamație granulomatoasă cronică a buzelor de etiologie necunoscută, însă se presupune o predispoziție genetică. Din datele literaturii s-a determinat precum că ar exista factori predispozanți ca: unele alimente ce conțin scorțișoară, aldehida benzoică. Din punct de vedere patofiziologic maladia este de origine autoimună și constă în alterarea arhitectonicii buzelor prin prezența limfoedemului. Mecanismul ar fi prin activarea T-limocitelor și producerea de către ele a Interleukinei 12 și ca rezultat au loc formarea granuloamelor caracteristice pentru această maladie. Se mai elaborează HLA- A 2 or HLA-A 11- HLA. S-a determinat și implicarea factorilor infecțioși, neurotrofici, atopici, hipersensibilitate la produse alimentare, dar nici unu dintre ei n-au fost justificați. Un alt posibil mecanism este tulburarea vasomotorie a vasa nervorum și arterelor mici a țesuturilor subcutanate ca răspuns la stimuli nespecifici la persoane cu predispoziție genetică. În unele cazuri a fost propusă transmiterea autosomal-dominantă cu expresie variabilă.

Cheilita granulomatoasă este însoțită de edematierea și extinderea unei sau ambelor buze, uneori poate fi implicată și regiunea periorculară. Primul epizod de edem se poate instala în câteva ore sau zile și crește lent. Evoluția maladii poate fi cu perioade de remisiune și acutizări și poate dura de la câteva zile, până la câțiva ani. Accesele sunt însoțite de cefalee, tulburări de vedere, subfebrilitate. De cele mai multe ori poate fi însoțită de paralizia nervului facial. Se poate instala brusc cu inflamație difuză sau ocazional se determină inflamația nodulară, care se implică în următoarea succesiune: buza de sus, buza de jos, unul sau ambii obraji. Mai rar, însă inflamația poate afecta fruntea, pleoapele, o porțiune a scalpului. Buza de sus poate fi afectată mai frecvent decât cea de jos. Palpatore poate fi moale sau nodulară. Odată cu cronicizarea maladii pe buză și pe limbă (20-40 % cazuri) se determină fisuri de culoare maro-roșcat, care sînt dureroase la palpate și capătă consistența cauciucului. Edemul regresează foarte încet, după câțiva ani. Ganglionii limfatici regionali sînt afectați în 50 % cazuri.

De cele mai dese ori maladia este genetică și ca rezultat pacienții pierd simțul gustului și scade secreția glandelor salivare. Paralizia facială (30-50 % cazuri) precede atacurile de edem de luni sau ani, ce poate fi periodică, însă poate fi permanentă. Ea poate fi unilaterală sau bilaterală, parțială sau completă. În cadrul acestei maladii pot fi afectați ocazional și alți nervi cranieni: n. olfactiv, n. auditiv, n. glosofaringian, n. hipoglos. Poate fi implicat sistemul nervos central și autonom, care decurge cu apariția manifestărilor neurologice și psihice, uneori simulînd scleroza multiplă.

Scopul lucrării

Evidențierea particularităților clinice în neuropatia nervului facial, sindromul Miescher-Melkersson-Rosenthal pe baza datelor literaturii și a unui caz clinic prezentat în lucrare.

Materiale și metode

A fost analizat cazul clinic a unei paciente, internate în Institutul de neurologie și Neurochirurgie, secția Vertebro-neurologie, or. Chișinău, în martie 2009. Pentru stabilirea diagnosticului pacienta a fost examinată clinic, neurologic, neuroimagic.

Caz clinic

Pacienta X, în vîrstă de 38 de ani, căsătorită, 1 copil, asistentă medicală, acuză edematierea pronunțată a buzei superioare (fig.1) și edematierea mai puțin exprimată a buzei inferioare, a limbii (limba plicaturată fig.2), dureri intense în regiunea apofizei mastoideene pe stînga cu iradiere în regiunea occipitală, asimetria feței, asimetria ridurilor frontale, absența lor pe stînga, asimetria plicilor nazo-labiale, ștergerea plicii pe stînga, hiperlacrimație, „lacrimi de crocodil”, unghiul gurii coborît pe stînga.

Pacienta se consideră bolnavă de la vârsta de 14 ani, când pentru prima dată în anul 1984 suportă neuropatia nervului facial pe stînga. În anul 1988 și 1998 se instalează repetat neuropatia nervului facial pe stînga, însă se asociază și contractura facială pe stînga. Evoluția maladiei cu perioade de remisie și acutizări. Ultima acutizare în ianuarie 2009, când pe fundal de curenți reci de aer se reinstalează repetat neuropatia facială cu asocierea edemului sever al buzei superioare și a limbii. A primit tratament anterior cu preparate vasculare și antiinflamatorii nonsteroidiene, însă cu efect pozitiv minimal.

Status neurologic: fantele palpebrale asimetrice, semnul Bell pozitiv pe stînga, ptoză palpebrală superioară și inferioară pe stînga, plica nazo- labială ștearsă pe stînga, unghiul gurii coborît pe stînga, hiperlacrimație din ochiul stîng. Edemul buzelor „buza de tapir” de consistență moale. Limba edemațiată, plicaturată.

Pacienta a fost investigată serologic la *Borrelia Burgdorferi* – testul negativ. EMG- semne de afectare periferică a nervului facial. CT cerebral fără schimbări patologice.

Tratamentul efectuat în staționar cu corticosteroizi, vitamine, miorelaxante, preparate antihistaminice, kinetoterapeutic, acupunctură, stimulare reflexogenă. Ca rezultat al tratamentului administrat se menționează scăderea în intensitate a edemului facial, asimetria facială mai puțin exprimată, a dispărut hiperlacrimația.

Rezultate

În baza datelor clinice, examenului neurologic, paraclinic (serologic, neuroimagic, electromiografic) la această pacientă a fost stabilit diagnosticul: Sindromul Miescher-Melkersson-Rosenthal. Neuropatie facială recidivantă tip perferic pe stînga cu pareză ușoară a mușchilor mimici, elemente de contractura postneuristică facială pe stînga de gr. II, edemul buzei superioare (cheilita granulomatoasă), limba plicaturată.



Fig. 1.

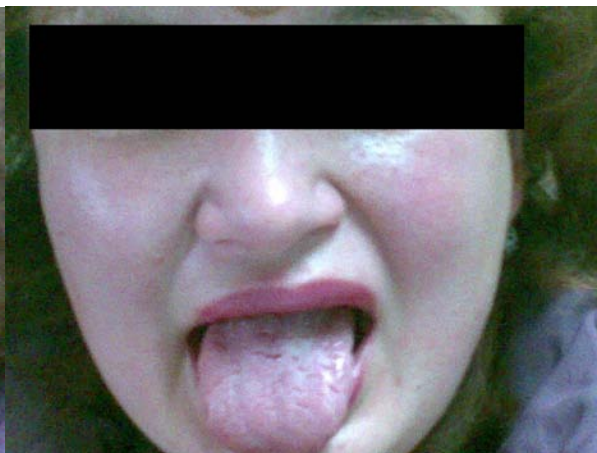


Fig. 2.

Discuții și concluzii

Diagnosticul neuropatiei faciale asociată cu sindromul Miescher-Melkersson-Rosenthal în cazul pacientei prezentate nu prezintă dificultăți grație tabloului clinic tipic, care decurge cu triada simptomatică : hipertrofie și fisuri la nivelul limbii, paralizie facială recurentă și edem cronic al feței și buzelor, deseori cu caracter recidivant. În pofida acestui fapt tabloul clinic poate mima alte nozologii cum ar fi: edem Quinke, debutul sclerozei multiple, neuropatia facială în cadrul maladiei Lyme. În cazul clinic descris au fost prezente următoarele sindroame clinice: Sindromul neurodistrofic, afectarea periferică recidivantă a nervului facial, alte vegetalgii faciale.

Diagnosticul a fost confirmat în baza triadei clinice caracteristice acestei maladii.

În literatura de domeniu se descriu forme clinice cu prezența a două semne (cu edem și limbă plicaturată sau paralizia mușchilor mimici și edem) sau forme monosimptomatice cu edem a țesuturilor moi al feței și alte forme evolutive a maladiei.

Diagnosticul diferențial a fost efectuat cu următoarele nozologii: neuroborelioză (serologia sîngelui la *Borrelia Burgdorferi* – testul negativ), proces neoplazic la nivel ponto-cerebelos, scleroza multiplă (CT cerebral fără modificări patologice), edem Quinke (anamneza alergologică neagravată).

Conform unor surse de domeniu, una din caracteristicile bolii este afectarea a stării generale a bolnavului, care se manifestă cu slăbiciune generală, transpirații abundente, frisoane, ridicarea temperaturii pînă la 38 grade. Fatigabilitatea durează două- trei zile și în majoritatea cazurilor se repetă în asociație cu edem paroxismal al țesuturilor moi al feței, mai rar precedă edemul. Pe mucoasa cavității bucale pot fi vizibile elemente de herpes Zoster cu dezvoltarea stomatitei aftoase și cu afectarea mucoaselor buzelor, limbii, obrazilor. Aceste schimbări de obicei decurg pe fondal de fatigabilitate. În unele cazuri pacienții acuză dureri de cap, care apar sau se acutizează la încordare psiho-emoțională, în timpul menstruației, în timpul dezvoltării edemului țesuturilor moi a feței, posibil ca urmare a dereglărilor inervației vazomotorii. Dereglările angiostonice provoacă creșterea permeabilității peretelui sanguin cu hemoragii gingivale, care se observă la unii bolnavi cu edem în regiunea feței și buzelor.

În cazul nostru a fost prezentă pareza facială periferică la nivelul ieșirii nervului din canalul facial în gaura stilomastoidiană ce a provocat paralizia mușchilor mimici expresivi și lacrimație abundentă.

Debutul maladiei la pacientă în cazul dat a fost cu pareză facială recidivantă și asociată ulterior cu edem, însă în literatura se remarcă o frecvență mai mare a edemului facial la debut sau/și al buzei. În evoluția maladiei pot fi remarcate particularitățile paraliziei faciale recidivante s-a manifestat pe aceeași parte a feței din stînga la intervale de 4, 10 și 11 ani. În primele trei atacuri edemul facial nu a fost prezent, manifestîndu-se numai în ultimul caz.

Tratamentul de bază în patologia dată rămîne a fi discutabil pînă în prezent, dar se folosesc corticosteroizi, AINS, citostatici, miorelaxante, preparate antibacteriene, tratament chirurgical și radioterapic. Toate aceste metode curative nu s-au dovedit a fi eficiente întotdeauna.

Bibliografie

1. Melkersson Rosenthal syndrome associated with ipsilateral facial, hand, and foot swelling, *Dermatology Online Journal* 14 (1): 7, 2008.
2. A. Hufschmidt, *Neurologie integrală*, Polirom, 2002, p. 275-276
3. *Dermatol Clin* 1996 Apr;14(2):371-9; Magalini & Magalini, *Dictionary of Medical Syndromes*, 4th ed, p531
4. Melkersson's syndrome. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1995;58;340
5. Oral Crohn's disease: the distinction from the Melkersson - Rosenthal syndrome. *The Ulster Medical Journal*, Volume 59, No. 2, pp. 223 - 224, October 1990.
6. Granulomatous cheilitis and *Borrelia burgdorferi*: polymerase chain reaction and serologic studies in a retrospective case series of 12 patients. *Arch Dermatol* 2000 Dec;136(12):1502-6
7. Treatment of Miescher's cheilitis granulomatosa in Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001 Nov;15(6):546-9
8. Неврология лица. В. Карлов. Москва, 1991, p. 185-190.