



Случай синдрома Россолимо–Мелькерсона–Розенталя у ребенка 14 лет с синдромом Дауна

Л.И. Глебова, Е.В. Задюнченко ✉

ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России, Москва, Россия

✉z777kat@inbox.ru

Аннотация

Синдром Россолимо–Мелькерсона–Розенталя не так часто диагностируется в детском возрасте. Отмечено, что у детей синдром протекает как моносимптом в виде макрохейлита. Клиника синдрома может быть отягощена другими соматическими отклонениями, например наличием болезни Дауна у ребенка. При этой болезни видное место занимают изменения слизистой оболочки полости рта, языка, губ. На губах появляются рецидивирующие трещины, наиболее резко проявляющиеся к периоду полового созревания. Лечение больных с синдромом Россолимо–Мелькерсона–Розенталя в сочетании с болезнью Дауна обычно проводят врачи различных специальностей (дерматологи, стоматологи, неврологи).

Ключевые слова: синдром Россолимо–Мелькерсона–Розенталя, макрохейлит, дети, отек губ, болезнь Дауна.

Для цитирования: Глебова Л.И., Задюнченко Е.В. Случай синдрома Россолимо–Мелькерсона–Розенталя у ребенка 14 лет с синдромом Дауна. Клинический разбор в общей медицине. 2023; 6 (4): 80–82. DOI: 10.47407/kr2023.4.5.00276

Clinical Case

Rossolimo–Melkersson–Rosenthal syndrome in 14 years old child with Down`s syndrome. Case report

Larisa I. Glebova, Ekaterina V. Zadionchenko ✉

Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Moscow, Russia

✉z777kat@inbox.ru

Abstract

Rossolimo–Melkersson–Rosenthal syndrome is not so often diagnosed in childhood. It is noted that children's syndrome occurs as a monosymptom in the form of macrocheilitis. The clinic of the syndrome can be aggravated by other somatic abnormalities, for example, the presence of Down's disease in a child. In this disease, a prominent place is occupied by changes in the mucous membrane of the oral cavity, tongue, lips. Recurrent cracks appear on the lips, most sharply manifested by the period of puberty. Treatment of patients with Rossolimo–Melkersson–Rosenthal syndrome in combination with Down's disease is usually carried out by doctors of various specialties (dermatologists, dentists, neurologists).

Key words: Rossolimo–Melkersson–Rosenthal syndrome, macrocheilitis, children, lip edema, Down's disease.

For citation: Glebova L.I., Zadionchenko E.V. Rossolimo–Melkersson–Rosenthal syndrome in 14 years old child with Down`s syndrome. Case report. *Clinical review for general practice*. 2023; 6 (4): 80–82 (In Russ.). DOI: 10.47407/kr2023.4.5.00276

Синдром Россолимо–Мелькерсона–Розенталя (СРМР) – это сочетание макрохейлита, складчатого языка и паралича лицевого нерва. Сочетание у одного больного всех трех симптомов бывает далеко не всегда (в 20–30% случаев). Основным симптомом СРМР является гранулематозный макрохейлит (синоним: орофасциальный гранулематоз). При моносимптомном течении болезни говорят о хейлите Мишера [1]. В некоторых случаях макрохейлит рассматривают как симптом саркоидоза, т.е. болезни Бенъе–Бека–Шаумана [2, 3].

Отек губы может возникнуть сразу в области всей губы, либо захватить ее часть. У части больных отек исчезает быстро, а у других постепенно. Однако полностью, как правило, отечность не уходит. После ряда обострений болезни отек приобретает выраженный стойкий характер. Больные жалуются на чувство напряжения, распирания губы, неловкость при разговоре, дискомфорт при принятии пищи [4].

Отечность в области щек (парейт) обычно сочетается с макрохейлией.

Вторым по частоте симптомом является неврит лицевого нерва. Этот симптом у ряда больных сопровождается болями, но бывает не всегда, при его наличии больные уходят на лечение к невропатологам [5].

Третьим симптомом СРМР является складчатый язык, т.е. особая форма макроглоссита – гранулематозный глоссит. Гистологически при СРМР обнаруживается гранулематозное воспаление. В измененных тканях встречаются мелкие округлые формы гранулемы. Морфологический характер гранулем варьирует в течение заболевания. Возможны туберкулоидные, саркоидные, лимфогодулярно-плазматические гранулемы [6, 7].

СРМР – редкий нервно-слизистый-кожный синдром. Этиология всех трех форм болезни остается неясной. Сопутствующие заболевания включают болезнь Крона, мигренозные головные боли, судороги [8], в описываемом

Рис. 1. Больной П., 14 лет. Вывернутая наружу губа в виде хоботка.
Fig. 1. Patient P. aged 14. The lip turned outward to form a snout.

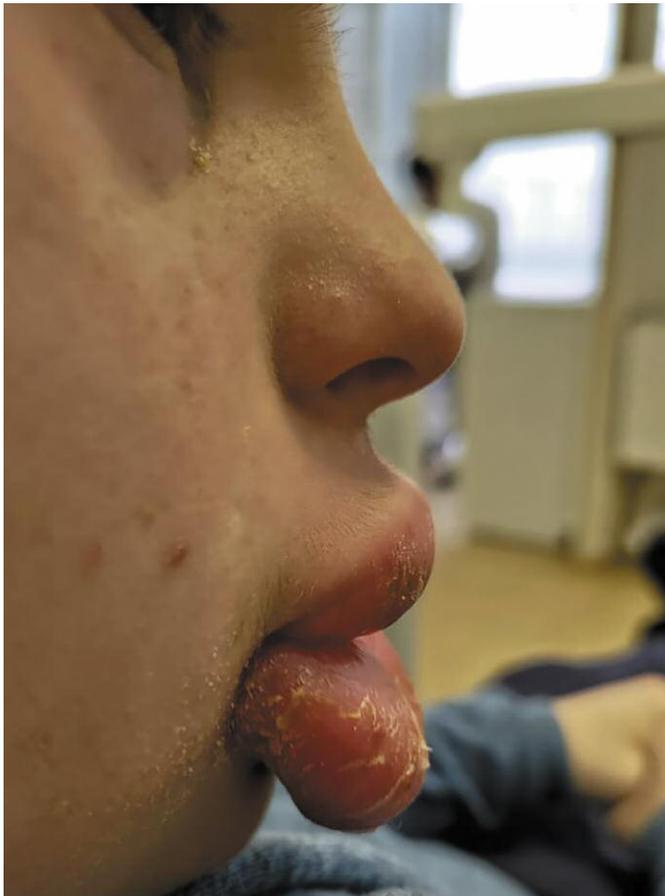
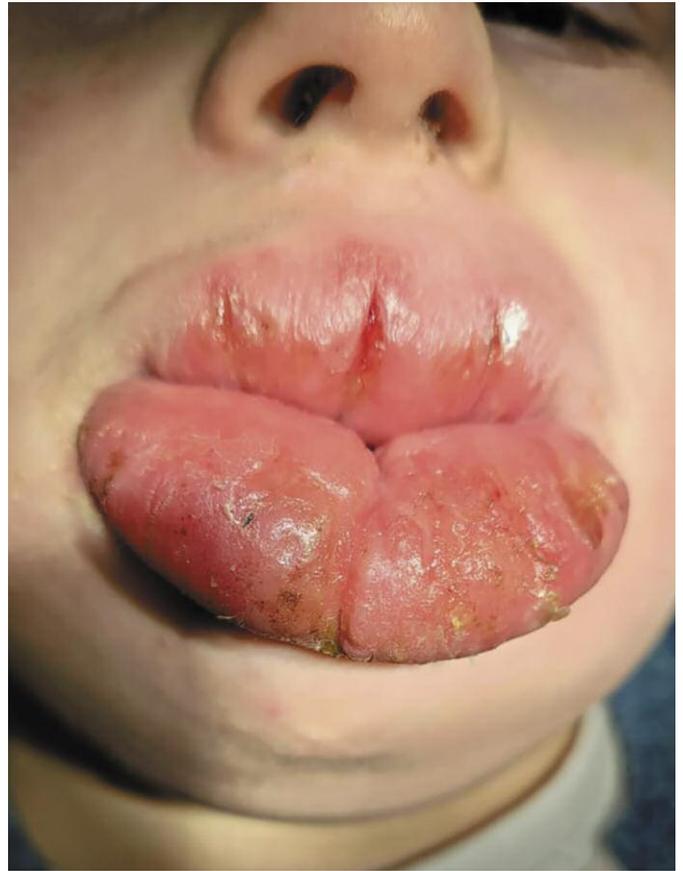


Рис. 2. Больной П., 14 лет. Красная кайма губ с выраженным отеком тканей и многочисленными трещинами.
Fig. 2. Patient P. aged 14. The vermilion border with severe tissue edema and multiple cracks.



мом нами случае у мальчика 14 лет – выраженные симптомы болезни Дауна. Подобная коморбидность является достаточно редким сочетанием [9].

Клинический случай

Больной П., 14 лет, наблюдался нами в амбулаторно-поликлиническом центре стоматологии в ГБОУ ВО «МГМСУ им. А.И. Евдокимова». Впервые пришел на прием с матерью, так как по месту жительства у стоматологов от предлагаемых методов лечения улучшения не было.

Анамнез заболевания. После рождения в течение первого года жизни мальчику был поставлен диагноз: болезнь Дауна. По мере роста ребенка симптомы болезни Дауна проявлялись довольно ярко (имбецильность, узкая складка между веками, слегка выступающий лобной бугор, маленький тупой нос, пятнистая гиперемия кончика носа, мышечная гипотрофия и др.).

В возрасте 7 лет мальчик стал посещать коррекционную школу. В 9 лет стала быстро развиваться макрохейлия. Сначала верхняя, а затем и нижняя губа увеличились в размерах в несколько раз, появились мелкие и глубокие трещины. Мальчик стал жаловаться на чувство распирания губ, неловкость при приеме пищи. Отечность и припухлость обеих губ сначала держалась в течение двух месяцев, затем губы чуть уменьшались в размере. Такие внезапные отеки за прошедшие годы

возникали 3–4 раза в год, губы увеличивались в несколько раз, отек переходил на слизистую щек. Пареза лицевого нерва не возникало. Ребенок консультирован стоматологами. Точный диагноз поставлен не был.

Клинический осмотр. Патологический процесс располагается на красной кайме верхней и нижней губы. Ткани обеих губ имеют плотную мягкую эластическую консистенцию, губы умеренно напряжены, ямки при надавливании не остаются. Губы увеличены в размере значительно, утолщены, выпячены; вовлекается в процесс слизистая оболочка губ, определяется отечность наподобие хоботка, что выворачивает красную кайму губ к наружи (рис. 1). Цвет губ не изменен. При осмотре слизистой полости рта на обеих щеках наблюдается отек, напоминающий безболезненное подушкообразное вздутие. Слизистая оболочка бледно-розовая, с участками вдавления – отпечатками зубов. На красной кайме обеих губ имеются многочисленные безболезненные мелкие средние и довольно глубокие трещины (рис. 2). Пареза лицевого нерва не выявлено. Дорсальная поверхности языка без выраженной складчатости. Ухудшение состояния губ возникало чаще в осенне-зимний период, но не отличалось цикличностью, а носило хаотичный характер.

Результаты клинико-диагностического обследования. Клинический анализ крови: эритроциты – $4,32 \times 10^{12}$ /л; гемоглобин – 138 г/л; лейкоциты –

8×10^9 /л; палочко-ядерные нейтрофилы – 2%; сегментоядерные нейтрофилы – 62%; эозинофилы – 2%; лимфоциты – 5%; моноциты – 1%; тромбоциты – 308×10^9 /л; СОЭ – 8 мм/ч.

Клинический анализ мочи: плотность – 1,2; плоский эпителий – 1–2 в поле зрения; белок не обнаружен; эритроциты не обнаружены; глюкоза – 5,4 ммоль/л.

Ребенок учится в коррекционной школе. Выявлены неврологические изменения (вредные привычки): часто облизывает и покусывает губы, грызет ногти на пальцах рук, кончики карандашей, ручек. Приходится преодолевать сопротивление ребенка при обработке трещин на красной кайме губ мазями. После сбора анамнеза, осмотра ребенка и оценки результатов клинических ана-

лиз был поставлен диагноз: синдром Россолимо–Мелькерсона–Розенталя. При СРМР прогноз благоприятный, однако у ряда больных он может принимать тяжелое осложненное течение вследствие вовлечения в процесс гортани, трахеи, носоглотки, а также присоединения ангиодистрофических расстройств. В литературных источниках не найдено доказательства терапевтических вмешательств для лечения СРМР.

Цель нашей статьи привлечь внимание к клинике этого заболевания, его малосимптомным формам и более редким сочетаниям с другими заболеваниями.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interests. The authors declare that there is not conflict of interests.

Литература / References

- Rogers RS 3rd. Melkersson–Rosenthal syndrome and orofacial granulomatosis. *Dermatol Clin* 1996 Apr;14 (2): 371–9.
- Боровский Е.В., Машкилейсон А.Л. Заболевания слизистой оболочки полости рта и губ. М.: Медицина, 1984.
Borovskij E.V., Mashkilejson A.L. Zabolevaniya slizistoj obolochki polosti rta i губ. Moscow: Medicina, 1984 (in Russian).
- Глебова Л.И., Ключникова Д.Е. и др. Синдром Россолимо–Мелькерсона–Розенталя. Современный взгляд на этиологию, патогенез дифференциальная диагностика заболевания. *Дерматология. Consilium Medicum*. 2019; 3: 46–8.
Glebova L.I., Klyuchnikova D.E. et al. Sindrom Rossolimo–Mel'kersona–Rozentalya. Sovremennij vzglyad na etiologiyu, patogenez differencial'naya diagnostika zabolevaniya. *Dermatologiya. Consilium Medicum*. 2019; 3: 46–8 (in Russian).
- Глебова Л.И., Задонченко Е.В., Ключникова Д.Е. Редкий случай синдрома Россолимо–Мелькерсона–Розенталя у ребенка 12 лет. *Клинический разбор в общей медицине*. 2021; 5: 45–7.
- Glebova L.I., Zadionchenko E.V., Klyuchnikova D.E. Redkij sluchaj sindroma Rossolimo–Mel'kersona–Rozentalya u rebenka 12 let. *Clinical review for general practice*. 2021; 5: 45–7 (in Russian).
- Wehl G, Rauchenzauner M. A systematic review of the literature of the tree related disease entities cheilitis ganulematosa, orofacial granulomatosis and Melkersson–Rosenthal Syndrome. *Curr Pediatr Rev* 2018; 14 (3): 196–203.
- Gavioli CFB, Nico MMS, Florezi GP, Lourenço SV. The histopathological spectrum of Melkersson–Rosenthal syndrome: Analysis of 47 cases. *J Cutan Pathol* 2020; 47: 1010–7.
- Elias MK, Mteen FJ, Weiler CR. The Melkersson–Rosenthal syndrome: a retrospective study of biopsied cases. *J Neurol* 2013; 260 (1): 138–43.
- Gavioli CF, Florezi GP, Lourenço SV, Nico MM. Clinical Profile of Melkersson–Rosenthal Syndrome/Orofacial Granulomatosis: A Review of 51 Patients. *J Cutan Med Surg* 2021; 25 (4): 390–6.
- Greco M, Fiorillo MA, Ribuffo D et al. Melkersson–Rosenthal syndrome associated with Down syndrome. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2010; 14 (7): 639–42.

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

Глебова Лариса Ивановна – канд. мед. наук, доц. каф. кожных и венерических болезней, ФГБОУ ВО «МГМСУ им. А.И. Евдокимова». ORCID: 0000-0001-6497-7062

Задонченко Екатерина Владимировна – канд. мед. наук, ассистент каф. кожных и венерических болезней, ФГБОУ ВО «МГМСУ им. А.И. Евдокимова». E-mail: z777kat@inbox.ru; ORCID: 0000-0001-9295-5178

Поступила в редакцию: 26.06.2023

Поступила после рецензирования: 11.07.2023

Принята к публикации: 27.07.2023

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Larisa I. Glebova – Cand. Sci. (Med.), Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry. ORCID: 0000-0001-6497-7062

Ekaterina V. Zadionchenko – Cand. Sci. (Med.), Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry. E-mail: z777kat@inbox.ru; ORCID: 0000-0001-9295-5178

Received: 26.06.2023

Revised: 11.07.2023

Accepted: 27.07.2023