



Современные представления о синдроме Мелькерссона–Розенталя как о редкой причине рецидивирующей невропатии лицевого нерва

Е.И. Лузанова^{✉1–3}, Е.Л. Соловьева¹, М.И. Карпова¹, А.Ю. Парфенова⁴, А.Ю. Злаказова³, А.С. Кашигина¹

¹ ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, Челябинск, Россия;

² ООО «ПолиКлиника», Челябинск, Россия;

³ ГАУЗ «Ордена Трудового Красного Знамени Городская клиническая больница №1», Челябинск, Россия;

⁴ ООО «СП-Максима», Челябинск, Россия

✉estochikova@yandex.ru

Аннотация

Наиболее распространенной формой поражения лицевого нерва является идиопатическая форма, называемая параличом Белла. Рецидивирующий периферический паралич мимических мышц встречается реже и требует более тщательного дифференциально-диагностического поиска. В статье представлено описание полного синдрома Мелькерссона–Розенталя как одной из причин рецидивирующего контралатерального поражения лицевого нерва. Приводятся современные данные об этиопатогенезе, в том числе вкладе генетических факторов, подходы к лечению, основанные на анализе отечественной и зарубежной литературы.

Ключевые слова: синдром Мелькерссона–Розенталя, паралич лицевого нерва, рецидивирующий паралич лицевого нерва, орофациальный гранулематоз, синдром Россолимо–Мелькерссона, прозопарез, макрохейлит, складчатость языка.

Для цитирования: Лузанова Е.И., Соловьева Е.Л., Карпова М.И., Парфенова А.Ю., Злаказова А.Ю., Кашигина А.С. Современные представления о синдроме Мелькерссона–Розенталя как о редкой причине рецидивирующей невропатии лицевого нерва. *Клинический разбор в общей медицине*. 2026; 7 (8): 28–32. DOI: 10.47407/kr2026.7.8.00896

Current understanding of Melkersson–Rosenthal syndrome as a rare cause of recurrent facial nerve neuropathy

Ekaterina I. Luzanova^{✉1–3}, Eva L. Soloveva¹, Maria I. Karpova¹, Anastasia Yu. Parfenova⁴, Anna Yu. Zlakazova³, Anna S. Kashigina¹

¹ South Ural State Medical University, Chelyabinsk, Russia;

² LLC "PolyClinic", Chelyabinsk, Russia;

³ Order of the Red Banner of Labor City Clinical Hospital No. 1 of Chelyabinsk, Chelyabinsk, Russia;

⁴ LLC "SP-Maxima", Chelyabinsk, Russia

✉estochikova@yandex.ru

Abstract

The most common form of facial nerve paralysis is idiopathic, known as Bell's palsy. Recurrent facial paralysis is uncommon and requires a more thorough differential diagnosis. This article describes complete Melkersson–Rosenthal syndrome as one cause of recurrent contralateral facial nerve paralysis. It presents current data on the etiopathogenesis, including the contribution of genetic factors, and treatment approaches based on an analysis of Russian and international literature.

Keywords: Melkersson–Rosenthal syndrome, facial nerve paralysis, recurrent facial nerve paralysis, orofacial granulomatosis, Rossolimo–Melkersson syndrome, prosoparesis, macrocheilitis, fissured tongue.

For citation: Luzanova E.I., Soloveva E.L., Karpova M.I., Parfenova A.Yu., Zlakazova A.Yu., Kashigina A.S. Current understanding of Melkersson–Rosenthal syndrome as a rare cause of recurrent facial nerve neuropathy. *Clinical review for general practice*. 2026; 7 (8): 28–32 (In Russ.).

DOI: 10.47407/kr2026.7.8.00896

Введение

Рецидивирующий паралич лицевого нерва встречается редко. Наиболее частой причиной повторяющихся эпизодов является идиопатическое повреждение. Однако у части пациентов это может быть признаком основного системного заболевания или опухоли. Среди таких причин описан синдром Мелькерссона–Розенталя (СМР). Это редкое заболевание, включающее в себя триаду симптомов: рецидивирующий макрохейлит, паралич лицевого нерва и складчатость языка (*lingua plicata*). СМР относится к орофациальному гранулематозу, объединяющему множество клинических проявлений патологии полости рта и челюстно-лицевой области [1, 2]. Забо-

леваемость в популяции СМР составляет 0,08–0,1%, развивается в любом возрасте, от 14 до 55 лет, среди пациентов отмечают небольшое преобладание женщин 1:1,4 [3]. Поражение именно лицевого нерва, по-видимому, связано с расположением в узком костном канале и компрессией его ствола вследствие гранулематозного воспаления [4]. Впервые клиническую триаду описал российский невролог Г.И. Россолимо в 1901 г., спустя 27 лет шведский невролог Э.Г. Мелькерссон привел случай 35-летнего пациента, у которого с детского возраста наблюдались рецидивирующий несимметричный отек губ и невропатия лицевого нерва [1]. Эти исторические факты нашли отражение в МКБ-10, где код G51.2 соот-

ветствует синдрому Россолимо–Мелькерссона [3]. В 1931 г. польский невролог К. Розенталь описал семейные случаи рецидивирующего СМР [9].

Далее мы приводим описание собственного клинического наблюдения рецидивирующего паралича лицевого нерва в структуре полной триады СМР.

Клинический случай

Пациентка К., 21 год, студентка, находилась на лечении в неврологическом отделении городской клинической больницы с жалобами на асимметрию левой половины лица, снижение вкуса и сухость левого глаза. Заболела остро 04.10.2025, когда после эмоционального стресса отметила слабость в мышцах левой половины лица. Обратилась к неврологу по месту жительства, была направлена на стационарное лечение в неврологическое отделение. Из анамнеза известно, что первый эпизод поражения лицевого нерва случился в апреле 2024 г., была госпитализирована в неврологическое отделение по месту жительства, получала лечение метилпреднизолоном, курсовая доза составила 750 мг, выписана с диагнозом: идиопатическая невропатия лицевого нерва справа, синдром выраженного правостороннего прозопагеа IV степени по шкале Хауса–Бракмана.

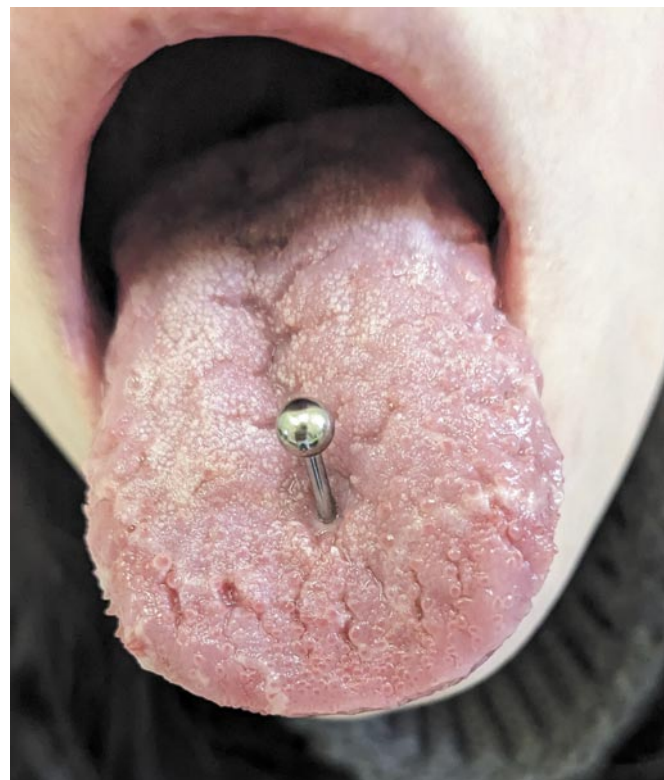
В беседе с матерью пациентки выяснилось, что в течение жизни было около пяти эпизодов отека губ без видимых причин с полным разрешением. Последний подобный эпизод случился в июле 2025 г. – подостро развился выраженный отек губ, разрешился самостоятельно через 2 нед, связывает с перенесенной накануне острой респираторной вирусной инфекцией.

После выписки сохранялся легкий правосторонний прозопагеа в нижней порции мимических мышц. В августе 2025 г. обратилась к неврологу в поликлинику по поводу подергиваний в правой половине лица, врачом описаны синкинезии и легкая слабость круговой мышцы рта, мышцы, поднимающей угол рта справа, неоднократно получила инъекции препарата ботулотоксина типа А с хорошим эффектом по поводу синкинезий. Анамнез жизни и аллергоанамнез неотягощен. Оперативные вмешательства: удаление халазиона и фурункулов на левой ноге и в левой паховой области в детском возрасте. Хронические заболевания – гастрит, ремиссия. Известно, что пациентка курит электронные сигареты, имеет металлический пирсинг в языке. Объективно при поступлении: состояние удовлетворительное. Астенического телосложения, индекс массы тела – 15,21 кг/м². Отклонений при физикальном обследовании нет. При осмотре лица – асимметричный отек губ, более выраженный с правой стороны, поверхность слизистой ярко-красного цвета (рис. 1). При пальпации: отечные ткани плотноэластической консистенции, безболезненные. При осмотре полости рта: видимые слизистые оболочки бледно-розового цвета, влажные, блестящие, без язв, эрозий. Язык отечный, неравномерно утолщенный, подвижный. Поверхность языка неоднородная, бугристая, с наличием борозд и отпечатков зубов на боковых поверхностях. Обращают на себя внима-

Рис. 1. Пациентка К., 21 год. Асимметричный отек губ.
Fig. 1. Patient K., 21 years. Asymmetrical lip swelling.



Рис. 2. Пациентка К., 21 год. Хейлит.
Fig. 2. Patient K., 21 years. Cheilitis.



ние выраженная складчатость поверхности языка; на спинке языка и боковых поверхностях множественные очаги десквамации эпителия белесоватого цвета; гипертрофия сосочков (рис. 2).

В неврологическом статусе при поступлении – асимметрия лица: левая глазная щель расширена, свободное закрытие глаза неполное, с усилием может опустить веко полностью, движения мышц лба снижены, левая бровь отстает от правой, слабость мышц левой щеки, опущен левый угол рта. Другой очаговой симптоматики нет.

Результаты лабораторного обследования: общеклинический, биохимический анализ крови, общий анализ мочи – без отклонений от нормы; анализ крови на

ВИЧ, гепатиты В, С и сифилис – отрицательные; общеклинический анализ ликвора – без отклонений; молекулярно-генетическое исследование ликвора для выявления цитомегаловируса, вируса Эпштейна–Барр, токсоплазмы, клещевого боррелиоза – отрицательные.

Инструментальные исследования: компьютерная томография головного мозга с внутривенным контрастированием – данных, подтверждающих объемный процесс головного мозга, не получено. Магнитно-резонансная томография головного мозга без контрастного усиления проводилась в 2024 г. и 2025 г. – данных, подтверждающих очаговый патологический процесс, образование мостомозжечкового угла, не получено. Электрокардиограмма без патологии. Осмотрена оториноларингологом – данных, подтверждающих острую лор-патологию, нет. Осмотрена офтальмологом – орган зрения без особенностей.

За время нахождения в стационаре пациентка получала метилпреднизолон 1000 мг ежедневно в течение 5 дней, метаболическую терапию, проводились занятия лечебной физической культурой. Наблюдалось улучшение состояния: регрессировал отек губ, уменьшился парез лицевой мускулатуры до 1-й степени по шкале Хауса–Бракманна, в связи с чем терапия глюкокортикостероидами (ГКС) была завершена. Пациентке была рекомендована консультация гастроэнтеролога для исключения воспалительного заболевания кишечника (болезни Крона). Амбулаторно осмотрена гастроэнтерологом, рекомендовано определение антител к тканевой трансглутаминазе (менее 5,0 при референсе до 10), уровня фекального кальпротектина (61,9 мкг/г при референсе до 80), ультразвуковое исследование брюшной полости – без патологии. На основе полученных данных показаний для проведения видеокколоноскопии не было, гастроэнтерологом принято решение о динамическом наблюдении.

Обсуждение

Риск рецидива паралича лицевого нерва, согласно данным литературы, составляет от 7 до 15% [5, 6]. В нашем наблюдении представлен случай контралатерального поражения лицевого нерва, развившегося через 18 мес после дебюта. В одном из крупнейших исследований исходов поражения лицевого нерва среднее время до нового эпизода составило приблизительно 10 лет [5]. Ретроспективный анализ 53 случаев неврита лицевого нерва за 7 лет работы специализированного центра выявил, что в 22 (41,5%) случаях наблюдались только ипсилатеральные рецидивы, в то время как у большинства пациентов (31 человек, 58,5%) зафиксирован как минимум один эпизод контралатерального повторного паралича. Примерно у четверти этих пациентов была установлена вторичная причина поражения лицевого нерва. Авторы подчеркивают, что пациенты с рецидивирующим параличом лицевого нерва нуждаются в тщательной дифференциальной диагностике [5]. Короткий период между эпизодами паралича лицевого нерва, молодой возраст явились указанием для исключения вторичных причин, таких как демиелинизирующее поражение, невриномы

VIII пары, в нашем случае это стало обоснованием для проведения нейровизуализации. С. Chweya и соавт. самой частой причиной повторного поражения лицевого нерва называют СМР (7,5%), а также нейросаркоидоз (3,7%) и опухоли (5,7%) [5].

Характерная клиническая триада СМР складывается из неаллергического орофациального отека, трещин на языке и рецидивирующего паралича лицевого нерва, вызванного поражением нижних двигательных нейронов. В практике чаще встречается моносимптомная форма, а именно гранулематозный хейлит; полная клиническая картина встречается лишь в 8–25% [7]. Мы наблюдали полную триаду синдрома у пролеченной пациентки. Рецидивирующий отек лица является самым распространенным симптомом и может быть единственным проявлением, что затрудняет диагностику СМР, заставляя предполагать у пациента ангионевротический отек. В представленном клиническом случае наблюдались неоднократные рецидивы отека губ, самопроизвольно и бесследно разрешающиеся. Эти эпизоды соответствовали типичной клинической картине: зона поражения локализовалась в области верхней и нижней губы, могли быть асимметричными или односторонними, возникали внезапно, без каких-либо триггерных факторов. Как правило, при обострении СМР губы становятся бледно-розовыми с синюшным оттенком, плотными на ощупь, безболезненными при пальпации, не сопровождаются зудом. Возможно вовлечение и других частей лица. Отечность длится от нескольких часов до нескольких недель и иногда может сохраняться, но чаще спонтанно регрессирует. При хроническом течении медленно прогрессирует, вызывая выраженный хейлит с образованием трещин [1]. Трещины языка встречаются в 30–80% случаев, представлены бороздками глубиной около 2 мм и длиной 15 мм, безболезненными для пациента, визуально язык увеличен за счет отека [1, 8]. У нашей пациентки язык имел характерные изменения своей поверхности.

Постановка диагноза СМР основана на анамнезе и клинических данных, лабораторных и инструментальных маркеров нет. В литературе описаны наблюдения, при которых выполнялась биопсия. В классических случаях гистологическое исследование выявляет отек поверхностной собственной пластинки слизистой оболочки с расширением лимфатических сосудов и рассеянными лимфоцитами, расположенными диффузно и скоплениями, при длительно существующих поражениях может присутствовать фиброз. Присутствуют рассеянные скопления неказеозного гранулематозного воспаления, состоящие из лимфоцитов и эпителиоидных гистиоцитов. Данные находки подтверждают диагноз. В нашем наблюдении биопсия не проводилась. Сложности диагностики возникают при неполном клиническом фенотипе [9].

Разными авторами были описаны семьи с симптомами данного заболевания в серии поколений. Диагноз часто ставится одному человеку в семье, в родословной прослеживается вертикальная передача, чаще всего от

мужчины к мужчине, соответствующая аутосомно-доминантному типу наследования, зафиксирован также случай «пропущенного поколения» [10, 11]. E. Smeets и соавт. в 1994 г. опубликовали описание случая 26-летней женщины с типичными клиническими симптомами и признаками СМР аутосомно-доминантного типа с вариабельной экспрессией и *de novo* транслокацией t(9;21)(p11;p11) и предположили, что «ген Мелькерссона–Розенталя» расположен в локусе 9p11 [12]. В 2017 г. с помощью экзомного секвенирования описаны случаи с гетерозиготной миссенс-мутацией (с.68C>G, p.Pro23Arg) в гене *SLC27A1* в одной большой семье ханьцев, самой многочисленной этнической группе в Китае [13]. У проба́нда наблюдалась диагностическая триада: правосторонний рецидивирующий паралич лицевого нерва, складчатый язык, отек нижней губы и щеки. Мать проба́нда имела только трещины на языке без других проявлений. Дядя пациентки был здоров и был обследован в составе контрольной группы. Гетерозиготный вариант с.68>G в гене *SLC27A1*, который, как предполагается, приводит к миссенс-замене p.Pro23Arg, был выявлен у двух больных, но не у здорового дяди и 200 здоровых контрольных лиц. Ген *SLC27A1* кодирует белок-транспортер жирных кислот 1 (FATP1, fatty acid transport protein 1). Биологическая роль этого белка связана с регуляцией транспорта длинноцепочечных жирных кислот в клетку через плазматическую мембрану и через гематоэнцефалический барьер [14], окисления жирных кислот и синтеза триглицеридов. FATP1 высоко экспрессируется в сердце, скелетных мышцах и жировой ткани. Роль этого белка в патогенезе СМР достоверно не установлена. Предполагают, что при нарушении синтеза FATP1 происходит изменение барьерных свойств клеток из-за дефекта импорта жирных кислот, и развиваются характерные клинические проявления. X.G. Ху и соавт. высказали мнение, что именно этот вариант в гене на 19p13.11 является наиболее вероятной причиной развития СМР [13]. Однако Y. Pei и соавт. в 2019 г. провели секвенирование по Сэнгеру этого гена у 14 пораженных неродственных лиц, страдающих СМР, и не обнаружили каких-либо предполагаемых патогенных вариантов [15]. Таким образом, варианты в гене *SLC27A1* не объясняют большинство случаев синдрома СМР и подтверждают концепцию генетической гетерогенности. Возможно, но маловероятно, что варианты числа копий или некодирующие варианты, не оцененные в данном анализе и влияющие на экспрессию или функцию *SLC27A1*, могут приводить к фенотипу СМР в некоторых случаях [15]. Интересным представляется случай СМР, сочетающийся с мигренью, описанный в итальянской семье, с обнаруженным вариантом гена *SCN1A* [7]. В нашем наблюдении не выявлен отягощенный семейный анамнез, пациентка не страдает мигренью, генетическое обследование не проводилось.

В бразильском исследовании изучались генетическая предрасположенность и связь с воспалительными заболеваниями кишечника, было проведено сравнение частоты аллелей HLA I и II классов у 36 пациентов с СМР

и 297 здоровых людей. Наблюдалось увеличение экспрессии HLA A*02 ($p=0,0269$; отношение шансов – ОШ 1,79 [1,045–2,973]), HLA DRB1*11 ($p<0,0001$; ОШ 4,009 [2,214–7,277]), HLA DRB1*13 и HLA DQB1*03 ($p=0,0177$; ОШ 1,829 [1,122–2,978]) и низкий уровень HLA A*01 ($p=0,0046$; ОШ 0,097 [0,009–0,538]), HLA DRB1*04 ($p=0,0274$; ОШ 0,228 [0,053–0,844]), HLA DRB1*07 ($p=0,0091$; ОШ 0,183 [0,043–0,670]) и HLA DQB1*02 ($p=0,0051$; ОШ 0,312 [0,143–0,721]) у пациентов с СМР в сравнении со здоровыми. При установленной болезни Крона отмечались различия в генетическом профиле по сравнению с пациентами, имеющими СМР [16]. Поражение желудочно-кишечного тракта достигает 60% у пациентов с клиническими проявлениями СМР, при этом у них отсутствовали кишечные симптомы. В тех случаях, когда в конечном итоге была диагностирована болезнь Крона, синдром часто проявлялся в более молодом возрасте и сопровождался меньшим отеком губ [1]. Принимая во внимание высокую частоту болезни Крона, наша пациентка была осмотрена гастроэнтерологом. Она отрицала запоры, срывы стула, примеси слизи, крови в кале, боли в животе, вздутие, лабораторный скрининг не выявил признаков поражения желудочно-кишечного тракта.

Обсуждаются факторы риска дебюта и обострения СМР. Предполагается роль очагов хронической инфекции в орофациальной области (синусит, тонзиллит, кариес, фарингит, Herpes zoster, стафилококки), сенсibilизация организма (повышение уровня IgE в крови, пищевые аллергены, реакции на стоматологический материал, металлы, атопический дерматит в анамнезе). Среди патогенетических механизмов описывают повышение сосудистой проницаемости вследствие нарушения вегетативных регуляторных механизмов, иммунологическую дисфункцию в виде образования антител к компонентам слизистой оболочки, дефицит в системе комплемента (недостаточность функционального ингибитора C1, который связан с повышенным риском рецидивирующего отека лица) [16]. В представленном клиническом случае в качестве провоцирующего фактора можно рассмотреть пирсинг языка прямой металлической штангой (из какого материала выполнено украшение, уточнить не удалось).

Специфическое лечение СМР не разработано. Первоочередной задачей является установление триггеров и факторов риска, попытка их модификации. Поражения полости рта пробовали лечить различными методами, результаты получены неоднозначные. В качестве терапевтических агентов изучались топические кортикостероиды и такролимус, лучевая терапия, сульфасалазин, сульфат гидроксихлорохина, азатиоприн, циклоспорин А, метотрексат, даназол, дапсон, антагонисты фактора некроза опухоли α (адалимумаб, инфликсимаб и талидомид), 5-аминосалициловая кислота, клофазимин, метронидазол и многочисленные другие антибиотики [1]. Следует отметить, что в литературе имеются сообщения об успешных попытках применения биологической терапии инфликсимабом и адалимумабом [18, 19]. В на-

стоящее время большинство исследователей назначают внутриочаговое введение триамцинолона с замедленным высвобождением высокой концентрации для контроля прогрессирования этого заболевания [1]. В случаях, когда местное введение триамцинолона оказалось неэффективным, в небольшом числе сообщений зафиксирован последующий успех при низкоуровневой лазерной терапии. Кроме того, многие эксперты рекомендуют курсы ГКС, однако стандартизированного режима дозирования и длительности использования не установлено. В нашем наблюдении использована схема пульс-терапии с суммарной дозой 5,0 г метилпреднизолона, учитывая хороший ответ на терапию, не был назначен поддерживающий пероральный курс ГКС. В резистентных случаях рассматривается хирургическая коррекция, но имеется значительный риск рецидива. Основная проблема, которая может сформироваться, – это косметический дефект лица. В некоторых случаях очаги исчезают спонтанно, с терапией или без нее, в других же они продолжают прогрессировать, несмотря на множество терапевтических попыток остановить прогрессирование [1].

Заключение

Рецидивирующий периферический паралич лицевого нерва – нестандартная неврологическая ситуация, при которой важно уточнить наличие в анамнезе безбо-

лезненного отека тканей лица, обратить внимание на внешний вид языка для исключения СМР. Необходимо иметь настороженность относительно наличия у пациента воспалительного заболевания кишечника. По этой причине рядом исследователей было предложено проводить тщательное гастроэнтерологическое обследование всех детей и молодых людей с орофациальным гранулематозом. Данные литературы указывают на наличие как клинической, так и генетической гетерогенности этого заболевания, причинный ген остается неидентифицированным для большинства случаев. Лечение остается сложной задачей, так как ни один метод не оказался полностью эффективным. Наиболее часто из консервативных средств применяются системные ГКС в высоких дозировках, хирургическое вмешательство редко представляется оправданным.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

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

Информированное согласие. Авторы получили письменное согласие пациента на публикацию медицинских данных и фотографий.

Informed consent. Written informed consent was obtained from the patient for the publication of medical data and photographs.

Список литературы доступен на сайте журнала <https://klin-razbor.ru/>

The list of references is available on the journal's website <https://klin-razbor.ru/>

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

Лузанова Екатерина Игоревна – доц., канд. мед. наук, доц. каф. нервных болезней, ФГБОУ ВО ЮУГМУ, врач-невролог, ООО «ПолиКлиника», ГАУЗ ОТКЗ «ГКБ №1 г. Челябинск». E-mail: estrochikova@yandex.ru

Соловьева Ева Леонидовна – ординатор каф. нервных болезней, ФГБОУ ВО ЮУГМУ

Карпова Мария Ильинична – проф., д-р мед. наук, зав. каф. нервных болезней, ФГБОУ ВО ЮУГМУ

Парфенова Анастасия Юрьевна – стоматолог-терапевт, ООО "СП-Максима"

Злаказова Анна Юрьевна – врач-гастроэнтеролог, зав. отделением специализированной помощи, ГАУЗ ОТКЗ «ГКБ №1 г. Челябинск»

Кашигина Анна Сергеевна – ассистент каф. нервных болезней, ФГБОУ ВО ЮУГМУ

Поступила в редакцию: 19.05.2026

Поступила после рецензирования: 19.05.2026

Принята к публикации: 21.05.2026

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Ekaterina I. Luzanova – Assoc. Prof., Cand. Sci. (Med.), Assoc. Prof. of Department, South Ural State Medical University; Neurologist, Order of the Red Banner of Labor City Clinical Hospital No. 1 of Chelyabinsk; Neurologist, LLC "PolyClinic". E-mail: estrochikova@yandex.ru

Eva L. Soloveva – Resident, South Ural State Medical University

Maria I. Karpova – Prof., Dr. Sci. (Med.), Head of Department, South-Ural State Medical University

Anastasia Yu. Parfenova – Dentist, LLC "SP-Maxima"

Anna Yu. Zlakovskaya – Gastroenterologist, Head of Department, Order of the Red Banner of Labor City Clinical Hospital No. 1 of Chelyabinsk

Anna S. Kashigina – Assistant, South Ural State Medical University

Received: 19.05.2026

Revised: 19.05.2026

Accepted: 21.05.2026