

Trudności związane z diagnostyką zespołu Melkerssona-Rosenthala – opis przypadku

Difficulties connected with diagnosis of Melkersson-Rosenthal syndrome – case report

Oliwia Jakubowicz, Ryszard Żaba, Magdalena Czarnecka-Operacz, Wojciech Silny

Katedra i Klinika Dermatologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, kierownik Katedry i Kliniki: prof. dr hab. n. med. Wojciech Silny

Post Dermatol Alergol 2009; XXVI, 3: 165–170

Streszczenie

Zespół Melkerssona-Rosenthala jest rzadko występującym schorzeniem, charakteryzującym się triadą objawów klinicznych: nawracającym obrzękiem tkanek miękkich twarzy, porażeniem nerwu twarzowego oraz pobruzdowaniem i pofałdowaniem powierzchni języka (*lingua plicata*). Etiologia schorzenia nie jest do końca wyjaśniona. Bierze się pod uwagę czynniki infekcyjne, dziedziczne, alergiczne oraz teorię immunologiczną. Ocenia się, że zespół ten występuje u mniej niż 1% populacji. Najczęściej rozpoznaje się go wśród młodych dorosłych między 20. a 30. rokiem życia, jednak może rozpocząć się niezależnie od wieku. Przypadki choroby stwierdza się praktycznie na całym świecie. Klasyczną postacią zespołu z pełną triadą objawów klinicznych obserwuje się rzadko i spotyka u 8–25% chorych, zdecydowanie dominują postaci niepełne oraz monosymptomatyczne. W pracy przedstawiono przypadek 69-letniego pacjenta, u którego podejrzewano zespół Melkerssona-Rosenthala, natomiast dodatkowo w procesie diagnostycznym rozpoznano *granuloma fissuratum*. Przedstawiono wyniki badań laboratoryjnych, konsultacji specjalistycznych oraz zastosowane leczenie.

Słowa kluczowe: zespół Melkerssona-Rosenthala, etiologia, objawy kliniczne.

Abstract

Melkersson-Rosenthal syndrome is a rarely occurring disease, characterized by the triad of symptoms: recurrent orofacial swelling, relapsing facial palsy, and fissured tongue and wrinkles of tongue (*lingua plicata*). The aetiology of the disease has not yet been explained. Infectious factors, inheritance as well as allergic and immunological factors are considered in the aetiopathology of this syndrome. It is estimated that the syndrome affects less than 1% of the population, mainly young adults between 20 and 30 years of age, but it can appear regardless of age. Melkersson-Rosenthal syndrome is diagnosed all over the world. The classical form of this syndrome with the complete triad of clinical symptoms is observed rarely (8-25% of patients). Incomplete and monosymptomatic variants are dominant. This paper presents a 69-year old patient, with suspicion of Melkersson-Rosenthal syndrome and granuloma fissuratum diagnosed in the process of our investigations. The outcomes of laboratory research, specialist consultancy and applied treatment are presented.

Key words: Melkersson-Rosenthal syndrome, aetiology, clinical symptoms.

Wstęp

Zespół Melkerssona-Rosenthala (MR) jest rzadko występującym schorzeniem, charakteryzującym się triadą objawów klinicznych, tj.: nawracającym obrzękiem tkanek miękkich twarzy, porażeniem nerwu twarzowego oraz pobruzdowaniem i pofałdowaniem języka (*lingua plicata*) [1, 2]. Zespół ten po raz pierwszy w 1928 r. opisał

szwedzki neurolog Ernst G. Melkersson. Dostrzegł on współwystępowanie obrzęku tkanek miękkich twarzy z porażeniem nerwu twarzowego u 35-letniej kobiety. W 1931 r. Curt Rosenthal, neurolog z Wrocławia (Breslau), opisał dodatkowo zmiany dotyczące języka, polegające na pobruzdowaniu jego powierzchni [3–9]. Klasyczną postacią zespołu z pełną triadą objawów obserwuje się rzadko i spotyka u 8–25% chorych. Zdecydowanie dominują postaci nie-

Adres do korespondencji: lek. med. Oliwia Jakubowicz, Katedra i Klinika Dermatologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, ul. Przybyszewskiego 49, 60-355 Poznań, e-mail: oliwia.jakubowicz@gmail.com

pełne oraz monosymptomatyczne, które, jak szacuje się na podstawie danych z piśmiennictwa, dotyczą 18–70% pacjentów [4, 10–13]. W 1945 r. Miescher opisał ziarniniakowe, nieserowaciejące zapalenie warg (*cheilitis granulomatosa*) o takim samym obrazie histopatologicznym, jak w obrzęku tkanek miękkich twarzy stwierdzanym w zespole MR, które przez wielu autorów uważane jest za poronną postać zespołu [2, 4].

Ocenia się, że zespół MR dotyczy mniej niż 1% populacji [2, 5]. Częstość występowania zespołu wśród innych schorzeń dermatologicznych wynosi 0,08% [13, 14]. Najczęściej choroba występuje u młodych dorosłych między 20. a 30. rokiem życia, zdecydowanie rzadziej spotyka się ją u dzieci, może jednak rozpocząć się niezależnie od wieku. Wyniki niektórych badań wskazują na przewagę płci żeńskiej – trzy razy więcej zachorowań wśród kobiet, natomiast wg innych ryzyko zachorowania jest jednakowe dla obu płci [2, 5, 6, 8, 14, 15]. Chociaż przypadki choroby stwierdza się praktycznie na całym świecie, a częstość zachorowania nie wiąże się z rasą, to większość przypadków opisanych w piśmiennictwie dotyczy rasy białej [13].

Etiologia schorzenia nie jest do końca wyjaśniona. Pod uwagę bierze się czynniki infekcyjne, dziedziczne, alergiczne oraz teorię immunologiczną, która jest najczęściej wymieniana [2, 5, 6, 13, 16, 17]. Za bakteryjnym podłożem choroby przemawia przyspieszone OB oraz poprawa zmian skórnych po antybiotykoterapii oraz po usunięciu wewnątrzustrojowych ognisk zakażenia [13, 18, 19]. W przeprowadzonych w grupie liczącej 12 chorych z zespołem MR badaniach w kierunku *Borrelia burgdorferi* (PCR, badania serologiczne) nie stwierdzono związku między boreliozą a opisywanym zespołem. Wykluczono również udział *Toxoplasma gondii*, *Treponema pallidum*, *Mycobacterium* sp. oraz *Herpes simplex* w etiologii choroby [2, 18, 20]. Za udziałem czynnika genetycznego w etiopatogenezie schorzenia przemawia dodatni wywiad rodzinny stwierdzany u ok. 61% chorych z zespołem MR. W piśmiennictwie opisano 6 przypadków zespołu w czterech pokoleniach jednej rodziny [9]. Na podstawie badań stwierdzono, że opisywany zespół dziedziczy się w sposób autosomalny dominujący z różną ekspresją genów, a gen odpowiedzialny za tę chorobę znajduje się na chromosomie 9 [2, 5, 6, 13]. Istotne znaczenie w etiopatogenezie schorzenia mają czynniki alergiczne, w tym uczulenie na kobalt, sztuczne barwniki, kosmetyki, pastę do zębów, a także reakcje alergiczne lub nietolerancja na konserwanty dodawane do pożywienia, np. benzoesan sodu [2, 13, 18, 20]. Zaburzenia w układzie białek dopełniacza, a także stwierdzana w badaniach nieprawidłowa produkcja immunoglobulin wskazują z kolei na immunologiczne tło opisywanego schorzenia [13, 16, 17]. Od dawna trwa dyskusja na temat związku zespołu MR z chorobą Leśniowskiego-Crohna (LC). Niektórzy badacze uważają, że opisywany zespół jest wczesną manifestacją choroby LC, inni wskazują na wspólną patogenezę obu chorób, za czym przemawia ich częste współistnienie [17, 21].

Początek choroby jest zazwyczaj nagły, niepoprzedzony objawami prodromalnymi. Klasyczną postacią zespołu MR z triadą objawów klinicznych spotyka się rzadko i tylko w wyjątkowych przypadkach objawy te pojawiają się jednocześnie. Najczęściej występującym i najbardziej charakterystycznym objawem jest nieswędzący, niebolesny i nawracający obrzęk twarzy – wargi górnej i dolnej, dotyczy on 75–100% chorych. Obrzęk pojawia się nagle i początkowo jest krótkotrwały (1–3 dni), z czasem traci nawrotowy charakter i utrzymuje się stale. Obrzęk może obejmować również czoło, powieki, policzki, brodę, a w obrębie jamy ustnej także dziąsła oraz błonę śluzową podniebienia miękkiego i twardego, która może być wyniosła i pofałdowana. Obrzmiałe struktury wewnątrz jamy ustnej są bladoczerwone, zgrubiałe i elastyczne, co różnicuje je ze stanem zapalnym. Obserwuje się nawet 3-krotne zwiększenie objętości zajętych tkanek.

Drugim objawem choroby jest nawracające porażenie nerwu twarzowego, spotykane u ok. 30–90% chorych. Najczęściej jest ono jednostronne, zwykle pokrywa się z lokalizacją obrzęku, może być częściowe lub całkowite. Zajęte mogą być również, chociaż zdarza się to zdecydowanie rzadziej, inne nerwy czaszkowe, takie jak słuchowy, węchowy, trójdzielny oraz językowo-gardłowy i podjęzykowy. Obwodowe porażenie nerwu twarzowego u dzieci częściej niż u dorosłych bywa pierwszym objawem opisywanego zespołu. W diagnostyce postaci niepełnej lub monosymptomatycznej zespołu MR może być pomocne występowanie takich objawów, jak migrenowe bóle głowy, inne bóle głowy, szum w uszach, nagła głuchota, zawroty głowy, suchość w ustach, skurcze i osłabienie mięśni twarzy, upośledzenie czucia lub ból twarzy, dysfagia, znaczne pocenie się twarzy, objawy suchego oka, zaburzenia widzenia oraz wzmożone łzawienie oczu. Kanerva i wsp. przeprowadzili ankietę wśród chorych z objawami porażenia nerwu twarzowego, określając częstość występowania powyższych objawów dodatkowych (tab. 1.).

Trzecim objawem zespołu MR są zmiany dotyczące języka, polegające na pobruzdowaniu oraz pofałdowaniu jego powierzchni. Dotyczą one 30–77% pacjentów, u dzieci występują rzadziej niż u dorosłych. Dochodzi do zapalenia ziarniniakowego języka, a w jego następstwie do powiększenia rozmiarów oraz zgrubienia narządu. Tworzą się nieregularne bruzdy na powierzchni grzbietowej, ze szczególnie wyraźnie zaznaczoną bruzdą środkową i obrzękiem języka. Pojawiają się przerostłe gruboziarniste brodawki oraz cechy zwyrodnienia. Na powierzchni bocznej i na błonie śluzowej policzków zaznaczone są odciski zębów. Pacjenci mają trudności z mówieniem, skarżą się na uczucie zwiększenia masy języka, jego pieczenie i bolesność uciskową. Mogą wystąpić zaburzenia smaku oraz zmniejszona sekrecja śliny. Częstość występowania bruzdowanego języka o przyrostach brodawek w populacji ogólnej wynosi 5–10% i jest cechą dziedziczną w sposób dominujący [1, 2, 5, 11, 13, 18, 20, 22–25].

Poza charakterystyczną triadą kliniczną chorzy z zespołem MR mogą mieć powiększone węzły chłonne (50%), najczęściej dotyczy to węzłów chłonnych podżuchwowych lub podbródkowych [2, 13].

Pomocne w ustaleniu rozpoznania może być badanie histopatologiczne, w którym stwierdza się rozszerzone naczynia krwionośne i chłonne z okołonaczyniowym naciekiem zapalnym złożonym z limfocytów, histiocytów oraz komórek plazmatycznych, ubogobiałkowy obrzęk śródmiąższowy oraz obecność wielojądrowych komórek olbrzymich w głębszych warstwach. We wczesnych zmianach przeważają nacieki złożone z komórek okrągłokomórkowych, zawierających mało komórek nabłonkowych, a następnie przybywa komórek nabłonkowych, które z czasem przeważają w nacieku. Nie zawsze w celach diagnostycznych wykonuje się badanie histopatologiczne, które może okazać się pomocne w celu wykluczenia innych chorób, takich jak nowotwory podśluzówkowe. Niestety, dotychczas nie stwierdzono charakterystycznych dla zespołu MR nieprawidłowości w badaniach laboratoryjnych [2, 18, 20].

Przy podejrzeniu zespołu MR należy w diagnostyce różnicowej uwzględnić następujące jednostki chorobowe:

- 1) **gdy objawem dominującym jest obrzęk**, należy wykluczyć:
 - obrzęk Quinckiego zarówno wrodzony, jak i nabyty,
 - zmiany w przebiegu urazu, infekcji paciorkowcowej (róża), grzybiczej, wirusowej (głównie nawracająca opryszczka warg),
 - obrzęk w przebiegu chorób jamy ustnej, chorób endokrynologicznych, nefrologicznych, w przebiegu niewydolności wątroby itd.,
 - trwałe obrzęki twarzy w przebiegu choroby Morbihana oraz w przebiegu zespołu Aschera – gdy współistnieje przedwczesne zwiotczenie powiek oraz choroba tarczycy,
 - obrzęk indukowany lekami, zmianami naczyniowymi lub nowotworowymi;
- 2) **gdy objawem dominującym jest porażenie nerwu twarzowego**, należy wykluczyć:
 - idiopatyczne, nawracające porażenie nerwu twarzowego,
 - pourazowe porażenie nerwu twarzowego w przebiegu złamania kości skroniowej, urazu okołoporodowego, ran penetrujących twarzy, jatrogenne po operacjach ucha lub ślinianki przyusznej,
 - poinfekcyjne porażenie nerwu twarzowego – porażenie Bella, półpasiec ucha, zapalenie ucha, gruźlica ucha itd.,
 - nowotworowe porażenie nerwu twarzowego – rak ucha, guz ślinianki, guz nerwu twarzowego itd.,
 - neurologiczne nowotworowe porażenie nerwu twarzowego – zespół Guillaina-Barrégo, stwardnienie rozsiane oraz metaboliczne, np. w przebiegu cukrzycy;
- 3) **gdy objawem dominującym jest pobrudzenie oraz pofałdowanie języka**, należy pamiętać, że tego typu zmiany spotyka się stosunkowo często wśród zdrowej populacji i przekazywane są potomstwu jako cecha do-

minująca; tego typu zmiany należy ponadto różnicować z zapaleniem języka w przebiegu kiły oraz akromegalii.

Jeżeli u pacjenta pojawia się charakterystyczna triada objawów klinicznych, rozpoznanie zespołu nie powinno sprawiać większych trudności diagnostycznych [1, 2, 13, 22–24, 26].

Zespół MR ma charakter przewlekły, przebiega z okresami remisji i zaostrzeń, a z każdym kolejnym nawrotem dochodzi do nasilenia dolegliwości. W przypadku braku lub nieodpowiedniego leczenia dochodzi do utrwalenia objawów choroby [1, 18].

Ze względu na niejasną etiologię leczenie zespołu MR jest trudne i ma charakter objawowy. Nierzadko konieczna okazuje się współpraca wielu specjalistów. Leczenie kortykosteroidami podawanymi w formie iniekcji jest skuteczne, ale nie może być stosowane długo, gdyż może doprowadzić do zaniku skóry. Miejscowo aplikuje się preparaty nawilżające oraz chłodzące. Kortykosteroidy podaje się także w formie doustnej, co z kolei obciążone jest większym ryzykiem wystąpienia objawów niepożądanych. Zastosowanie znajdują również antybiotyki, leki przeciwhistaminowe, immunosupresyjne, antymalaryczne oraz danazol. W leczeniu stosuje się terapię skojarzoną, podając chorym minocyklinę 100 mg 2 razy w ciągu doby wraz z prednizolonem w dawce 1 mg/kg m.c. – przez 2 mies., stopniowo redukując dawkę steroidu. Z powodzeniem łączy się również antybiotyki oraz metronidazol. Skuteczne jest podawanie klofaziminy w dawce 100 mg/dobę przez 10 dni, a następnie 100 mg 2 razy w tygodniu przez kilka miesięcy. Skuteczność tego preparatu przeciwtrądogo-

Tab. 1. Częstość występowania objawów dodatkowych u chorych z zespołem MR na podstawie [25]

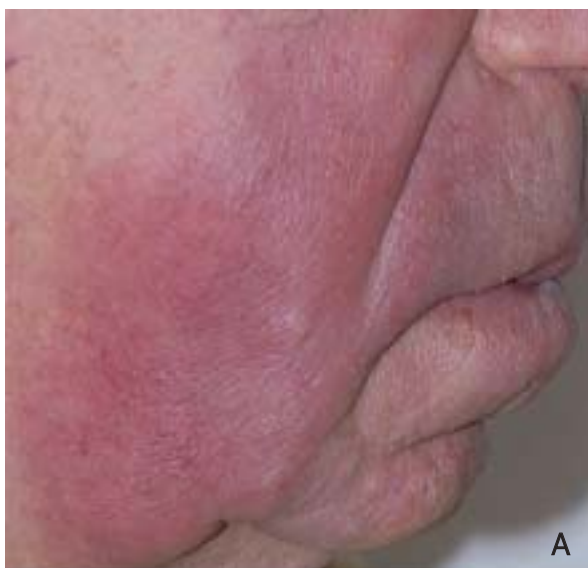
Objawy dodatkowe	Częstość występowania [%]
migrenowe bóle głowy	47
inne bóle głowy	59
szum w uszach	35
napęta głuchota	6
zawroty głowy	59
suchość w ustach	41
skurcze lub osłabienie mięśni twarzy	29
upośledzenie czucia lub ból twarzy	35
dysfagia	29
znaczne pocenie się twarzy	6
upośledzone pocenie się twarzy	0
objawy suchego oka	29
zaburzenie widzenia	29
nasilonie łzawienie oczu	24

ocenia się na 94%, podczas gdy pozostałe preparaty mają skuteczność ok. 50%. Czasami skuteczna jest eradykacja wewnątrzustrojowych ognisk zakażenia, ostatecznie stosuje się leczenie chirurgiczne [1, 2, 4, 5, 12, 13, 17, 18, 24].

Opis przypadku

Do Kliniki Dermatologii Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu został przyjęty 69-letni pacjent w celu diagnostyki zmian skórnych. Od ok. 2 lat na skórze twarzy chorego występowały zmiany rumieniowe, okresowo pojawiając się obrzęk wargi dolnej oraz prawej strony twarzy. Pacjent wiązał początek tych zmian z leczeniem ortodontycznym – ok. 2 lata wcześniej u pacjenta wykonano stomatologiczną protezę górną i dolną. Dodatkowo od około roku na podudziach pojawiły się zmiany wypryskowe, którym nie towarzyszył świąd. Pacjent miał obciążony wywiad internistyczny i dermatologiczny – chorował na nadciśnienie tętnicze, przewlekłą obturacyjną chorobę płuc, kamicy pęcherzyka żółciowego, gruczolaka prostaty, niewydolność żylną kończyn dolnych oraz tuszycę. Matka pacjenta cier-

piała na niewydolność żylną kończyn dolnych, poza tym wywiad rodzinny bez obciążeń. Przy przyjęciu pacjent uskarżał się na suchość w jamie ustnej, nadmierne wydzielanie śliny w czasie snu oraz okresowe pieczenie języka i kąćców ust. Cierpiał również na nykturię oraz bóle stawów skokowych. Podczas badania klinicznego stwierdzono poduszki obrzęk wargi dolnej oraz zmiany rumieniowo-obrzękowe na prawym policzku. W badaniu jamy ustnej rozpoznano zmiany błony śluzowej w postaci jej przerostu, zaobserwowano również przerośnięte migdałki podniebienne oraz pobruzdowany, nieznacznie powiększony język z nieregularnymi bruzdami na powierzchni (ryc. 1). Węzły chłonne były niepowiększone. Na skórze podudzi występowały ponadto ogniska rumieniowo-żółtaczające oraz wysiękowe. W wykonanych badaniach laboratoryjnych z odchył od normy stwierdzono: obniżony poziom WBC $2,98 \times 10^3/\mu\text{l}$, w badaniach kontrolnych WBC $2,69 \times 10^3/\mu\text{l}$, $2,57 \times 10^3/\mu\text{l}$ oraz $5,05 \times 10^3/\mu\text{l}$. Przyspieszone OB wynosiło 63 mm/godz., 39 mm/godz. oraz ponownie 63 mm/godz. W rozmazie krwi obwodowej zanotowano: monocyty 27,9% oraz 17,1% w badaniu kontrolnym;



Ryc. 1. Stan kliniczny. Zmiany rumieniowo-obrzękowe w obrębie twarzy (A), języka (B), jamy ustnej (C, D)

APTT 25 s, fibrynogen 446 mg/dl oraz D-dimery 1,6 mg/l. W badaniu biochemicznym: AspAT 8 U/l, AlAT 7 U/l, cholesterol całkowity 81 mg/dl, frakcja HDL cholesterolu 34 mg/dl, triglicerydy 49 mg/dl, Na 134 mmol/l oraz CRP 48,61 i 43,39 mg/l. Stężenie Fe 56 µg/dl, całkowita zdolność wiązania Fe 201 µg/dl. W badaniu ogólnym moczu stwierdzono białko 0,28 oraz erytrocyty 1–3–6 w polu widzenia. Białko w dobowej zbiórce moczu wynosiło 0,13 g/l. Pobrano wymaz z jamy ustnej do badania bakteriologicznego – stwierdzono *Enterobacter cloacae* i *Candida albicans*. Wykonano badanie w kierunku *Demodex folliculorum*, uzyskując wynik dodatni z rzęs i twarzy. Wynik przeprowadzonych naskórkowych testów płatkowych z zestawem stomatologicznym był następujący: I odczyt po 48 godz. – ujemny, II odczyt po 72 godz. – ujemny. W badaniu rentgenograficznym (RTG) klatki piersiowej stwierdzono w lewym dolnym polu płucnym zagęszczenia zapalne z zamknięciem kąta przeponowo-żebrowego i nieco wyżej ustawioną kopułę przepony, powiększone serce i aortę sklerotyczną. Zdjęcie RTG zatok przynosowych ujawniło skrzywienie przegrody nosowej. W badaniu ultrasonograficznym (USG) jamy brzusznej odnotowano miażdżycę aorty oraz wskazano na konieczność kontroli prostaty. Pacjent miał wykonane również badanie elektrokardiograficzne (EKG) – rytm zatokowy 70/min, LAH oraz badanie ECHO serca – powiększenie prawej i lewej komory, zaburzenia relaksacji ścian lewej komory oraz możliwość przebytego zawatu ściany dolnej. Chorego konsultowano neurologicznie – specjalista nie stwierdził porażenia nerwu VII ani cech zespołu MR. Pacjenta konsultowano również laryngologicznie – ustalono rozpoznanie: *deviatio septi nasi* oraz *tonsillitis chronica purulenta*. Chirurg twarzowo-szczękowy rozpoznał u pacjenta *granuloma fissuratum* i wskazał na konieczność operacyjnego usunięcia zmiany. Chorego 2-krotnie konsultowano internistycznie, modyfikując leczenie. Konsultacja stomatologiczna w kierunku ewentualnych ognisk siejących była zbyteczna (pacjent od ok. 2 lat nosi całkowitą protezę górną i dolną). Po pobraniu wymazu z jamy ustnej włączono leczenie doksycyliną 200 mg *i.v.*, metronidazolem 300 mg, następnie 200 mg, flukonazolem 200 mg, cetryzyną oraz witaminą C. Po uzyskaniu wyniku wymazu bakteriologicznego zmodyfikowano leczenie i zastosowano ketokonazol 200 mg oraz ciprofloksacynę 2 razy 200 mg. Dodatkowo pacjent pobierał leki internistyczne, które zażywał przed hospitalizacją – zgodnie z zaleceniami internisty zmieniono dwa z nich. Poprawę stanu klinicznego zaobserwowano dopiero po modyfikacji leczenia, wówczas delikatnie ustąpiły zmiany obrzękowe w obrębie twarzy.

Omówienie wyników

Ze względu na rzadkie występowanie oraz niejasną etiologię zespół MR sprawia ogromne trudności zarówno diagnostyczne, jak i terapeutyczne. Jak wspomniano, klasyczną triadę objawów klinicznych spotyka się stosunko-

wo rzadko. Dominują natomiast postaci niepełne oraz monosymptomatyczne, które należy różnicować z szerokim przekrojem chorób dermatologicznych, neurologicznych oraz ogólnoustrojowych.

U opisanego pacjenta wystąpił obrzęk wargi dolnej oraz prawego policzka, co stanowi najczęściej występujący i najbardziej charakterystyczny objaw zespołu MR. Obrzęk utrzymywał się od 2 lat, pacjent nie uskarżał się na świąd skóry. Nie stwierdzono u niego cech niedowładu nerwu twarzowego czy innych nerwów czaszkowych. Objawy porażenia nerwu twarzowego dotyczą wg piśmiennictwa 30–90% pacjentów, porażenia innych nerwów czaszkowych zdarzają się zdecydowanie rzadziej. Chory przy przyjęciu zgłaszał uczucie suchości w ustach oraz pieczenie w kącikach ust. Zmiany dotyczące języka spotykane są u 30–77% chorych, częściej u dorosłych niż dzieci. U opisywanego pacjenta język był wyraźnie powiększony, obrzęknięty, widoczne były również nieregularne bruzdy na jego powierzchni. Nie była zaznaczona bruzda środkowa. Pacjent cierpiał na okresowe pieczenie języka. Węzły chłonne dostępne badaniu palpacyjnemu nie były powiększone.

Pojawienie się zmian chorobowych pacjent wiązał ściśle z leczeniem ortodontycznym – 2 lata wcześniej miał wykonaną całkowitą protezę stomatologiczną. Konsultujący chirurg szczękowo-twarzowy rozpoznał *granuloma fissuratum* i zaproponował leczenie operacyjne. Po wypisie z Kliniki pacjent został przyjęty do Kliniki Chirurgii Szczękowo-Twarzowej, gdzie zmianę usunięto chirurgicznie, a wykonane badanie histopatologiczne potwierdziło rozpoznanie kliniczne. Usunięto ponadto zmianę o typie brodawczaka z języka.

W wyniku przewlekłego drażnienia brzegiem protezy może dojść do powstania zmian zapalno-obrzękowych oraz rozrostowych błony śluzowej jamy ustnej, ziarniniaka szczelinowatego, nadmiernego rogowacenia oraz owrzodzeń odleżynowych. Mogą pojawić się także bolesność podczas użytkowania protezy, zaburzenia smaku, uczucie suchości oraz pieczenie kąciów ust. W następstwie tych dolegliwości dochodzi do zaburzonego użytkowania protez, co prowadzi do zaburzeń odżywiania, mowy oraz strefy psychicznej chorego. Przyczynami powstawania zmian na błonie śluzowej jamy ustnej są: uraz mechaniczny (złe przyleganie protezy), uraz chemiczny, nieprawidłowa okluzja, zmiany błony śluzowej powstające z wiekiem, choroby ogólnoustrojowe, infekcja grzybicza oraz zaburzenia wydzielania śliny.

W początkowym stadium ziarniniak szczelinowaty jest zmianą bardzo bolesną, koloru żywo czerwonego. Po kilku tygodniach dochodzi do zmiany zabarwienia na kolor białoróżowy, ziarniniak staje się twardy i elastyczny. Jest to fałd lub kilka fałdów, które obejmują brzeg protezy [27–29].

W wyniku hospitalizacji chorego w obu Klinikach udało się doprowadzić do ustąpienia zmian rumieniowo-obrzękowych oraz do chirurgicznego usunięcia zmian chorobowych w obrębie jamy ustnej. Opisany przypadek

pokazuje, jak ważne są dokładnie zebrany wywiad i różnicowanie przy diagnozowaniu chorych.

Obecnie pacjent czuje się dobrze i oczekuje na kontrolę w Poradni Chirurgii Szczykowo-Twarzowej.

Piśmiennictwo

- Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WH. Choroby warg i błony śluzowej jamy ustnej. *Dermatologia*. Tom II. Gliški W, Wolska H (red. wyd. pol.). Czelej, Lublin 2004; 1098-9.
- Klimek B, Wojaczyńska K, Kajor M. Zespół Melkerssona-Rosenthala. *Neurol Dziec* 2003; 12: 41-4.
- Melkersson E. Case of recurrent facial paralysis with angio-neurotic edema. *Hygiea* 1928; 737-41.
- Masson F, Barete S, Frémeaux-Bacchi V, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome and acquired C1 inhibitor deficiency. *Dermatology* 2008; 217: 114-20.
- Ziem PE, Pfrommer C, Goerdts S, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: a challenge in differential diagnosis and treatment. *Br J Dermatol* 2000; 143: 860-3.
- Ridder GJ, Fradis M, Löhle E. Cheilitis granulomatosa Miescher: treatment with clofazimine and review of the literature. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2001; 964-7.
- Hoexter DL. Melkersson-Rosenthal syndrome. *N Y State Dent J* 2007; 73: 30-2.
- Opala G, Krzystanek E, Siuda J, Pilch-Kowalczyk J. Melkersson-Rosenthal syndrome as a rare cause of recurrent facial nerve palsy. *Neurol Neurochir Pol* 2005; 39: 335-8.
- Krzeska-Malinowska I, Nyckowska J. Zespół Melkerssona-Rosenthala. *Otolaryngol Pol* 1999; 53: 331-5.
- Hornstein OP. Melkersson-Rosenthal syndrome: a neuro-muco-cutaneous disease of complex origin. *Curr Probl Dermatol* 1973; 5: 117-56.
- Greene RM, Rogers RS 3rd. Melkersson-Rosenthal syndrome: a review of 36 patients. *J Am Acad Dermatol* 1989; 21: 1263-70.
- Trzmiel D, Kozak-Gawron K, Krauze E. Zespół Melkerssona-Rosenthala jako problem interdyscyplinarny. *Wiad Lek* 2004; 57: 707-9.
- Antoszczyk G, Obtulowicz A, Czarnobilska E i wsp. Zespół Melkerssona-Rosenthala – problemy diagnostyczne i leczenie. *Przeg Lek* 2008; 65: 390-2.
- Ang KL, Jones NS. Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Laryngol Otol* 2002; 116: 386-8.
- Ujma B, Krzystyniak W, Roznadowska A. Zespół Melkerssona-Rosenthala. *Przeg Lek* 1980; 37: 719-20.
- Meisel-Stosiek M, Hornstein OP, Stosiek N. Family study on Melkersson-Rosenthal syndrome. Some hereditary aspects of the disease and review of literature. *Acta Derm Venerol* 1990; 70: 221-6.
- Bergler-Czop B, Lis-Święty A, Brzezińska-Wcisło L. Zespół Melkerssona-Rosenthala u chorej z cukrzycą typu II i licznymi ogniskami infekcji w jamie ustnej – opis przypadku. *Przeg Dermatol* 2008; 95: 323-6.
- Karolewski B, Dudko A, Ostrowska-Buchalik H. Zespół Melkerssona-Rosenthala – opis dwóch przypadków. *Dent Med Probl* 2004; 41: 793-7.
- Worsaae N, Christensen KC, Schiødt M, Reibel J. Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa: a clinicopathological study of thirty-three patients with special reference to their oral lesions. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1982; 54: 404-13.
- Muellegger RR, Weger W, Zochling N, et al. Granulomatous cheilitis and *Borrelia burgdorferi*: PCR and serologic studies in a retrospective case series of 12 patients. *Arch Dermatol* 2000; 136: 1502-6.
- Lloyd DA, Payton KB, Guenther L, Frydman W. Melkersson-Rosenthal syndrome and Crohn's disease: one disease or two? Report of a case and discussion of the literature. *J Clin Gastroenterol* 1994; 18: 213-7.
- Owecki M, Kapelusiak-Pielok M, Kowal P i wsp. Obustronny zespół krokodylich łez w przebiegu zespołu Melkerssona-Rosenthala – opis przypadku. *Neurol Neurochir Pol* 2006; 5: 450.
- Winnie R, Deluke DM. Melkersson-Rosenthal syndrome. Review of literature and case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1992; 21: 115-7.
- Litvyakova LI, Bellanti JA. Orofacial edema: a diagnostic and therapeutic challenge for the clinician. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2000; 84: 188-92.
- Kanerva M, Moilanen K, Virolainen S, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2008; 138: 246-51.
- Janczewski G, Osuch-Wójcikiewicz E. Schorzenia ucha. *Ostry dyżur. Otolaryngologia*. Alfa-medica press, Bielsko-Biała 2003; 88-9.
- Knychalska-Karwan Z. Zagadnienia stomatologii geriatrycznej. *Mag Stomat* 2000; 12: 10-2.
- Langlais RP, Miller CS. *Choroby błony śluzowej jamy ustnej*. Urban & Partner, Wrocław 1997.
- Lewandowski L. *Onkologia szczykowo-twarzowa – wybrane zagadnienia kliniczne*. Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego, Poznań 2008.