

## Zespół Melkerssona-Rosenthala jako przyczyna nawracającego porażenia nerwu twarzowego u 10-letniej dziewczynki

### Melkersson-Rosenthal syndrome as a cause of recurrent facial nerve palsy in 10-year-old girl

<sup>1</sup> Klinika Pediatrii, Kardiologii Prewencyjnej i Immunologii Wieków Rozwojowych, Uniwersytet Medyczny w Łodzi.

Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Krzysztof Zeman

<sup>2</sup> Klinika Pediatrii, Immunologii z Pododdziałem Nefrologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi.

Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Krzysztof Zeman

Adres do korespondencji: Dr n. med. Dorota Szałowska, Klinika Pediatrii, Immunologii

z Pododdziałem Nefrologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi, ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź,

e-mail: d.szalowska@interia.pl

Praca finansowana ze środków własnych

#### Streszczenie

Nerw twarzowy jest siódmym, parzystym nerwem czaszkowym. Patogeneza schorzeń nerwu VII jest ściśle związana z jego przebiegiem. W każdej grupie wiekowej może wystąpić porażenie nerwu twarzowego – ośrodkowe lub obwodowe. Wśród najczęstszych przyczyn porażenia nerwu VII wymienia się: porażenie idiopatyczne, porażenie pourazowe, porażenie po infekcji wirusowej, przejście stanu zapalnego na pień nerwu VII ze struktur ucha środkowego, zmiany nowotworowe, a także naczyniowe na przebiegu samego nerwu. Zespół Melkerssona-Rosenthala jest rzadką przyczyną nawracającego porażenia nerwu twarzowego i choć występuje zazwyczaj między 20. a 30. rokiem życia, to jego wczesne objawy mogą pojawić się w każdym wieku. Występowanie tego zespołu opisywane jest także w populacji pediatrycznej. W nieustalonej do końca etiologii zespołu bierze się pod uwagę między innymi czynniki infekcyjne, alergiczne, immunologiczne i genetyczne. W zespole Melkerssona-Rosenthala występuje charakterystyczna triada objawów klinicznych: nawracający obrzęk tkanek miękkich twarzy, porażenie nerwu twarzowego i bruzdy (pofałdowania) na powierzchni języka (*lingua plicata*). Postać zespołu Melkerssona-Rosenthala z pełną triadą wymienionych objawów występuje rzadko, najczęściej spotykane są postaci niepełne czy monosymptomatyczne. W pracy przedstawiono przypadek 10-letniej dziewczynki z nawracającym porażeniem nerwu twarzowego, bruzdami na języku i obrzękiem wargi, u której na podstawie badania przedmiotowego i podmiotowego rozpoznano zespół Melkerssona-Rosenthala. Zaostrzeniom choroby towarzyszyły nawracające zakażenia wirusem *Herpes simplex*.

**Słowa kluczowe:** porażenie nerwu twarzowego, zespół Melkerssona-Rosenthala, bruzdowany język, obrzęk twarzy, zakażenie *Herpes simplex*

#### Summary

The facial nerve is the seventh, paired cranial nerve. The pathogenesis of the facial nerve disorders is strictly connected with the way it is placed. The peripheral or central paralysis of the nerve may occur at any age. The most common causes of the palsy are: idiopathic, post-traumatic, post-viral infectious paralysis, the transition of the inflammation from the middle ear to the VII nerve stem as well as neoplastic changes and vascular changes on the nerve. Melkersson-Rosenthal syndrome is a rare cause of the recurrent facial nerve palsy. Though Melkersson-Rosenthal syndrome develops most commonly between the age of 20 and 30, the early manifestation of the syndrome can start at any age. Melkersson-Rosenthal syndrome is reported to occur also in young children. The main causes of this syndrome still have not been clearly established, however, the infectious, allergic, immunological and genetic factors are taken into consideration as the ones implicated in its aetiology. The syndrome is characterized by a triad of symptoms: recurrent facial nerve palsy, facial oedema and a fissured tongue. The full triad of symptoms occurs very rarely and thus is very uncommon. Most often the symptoms are oligosymptomatic. The paper presents a 10-year-old girl with the recurrent facial nerve

palsy, fissured tongue and lip oedema. On the basis of the examination the girl was diagnosed to suffer from the Melkersson-Rosenthal syndrome. The aggravation of the pathological symptoms was accompanied by the recurrent, caused by *Herpes simplex* virus infections.

**Key words:** facial nerve palsy, Melkersson-Rosenthal syndrome, fissured tongue, facial oedema, *Herpes simplex* infection

## WPROWADZENIE

**N**erw twarzowy (*nervus facialis*) jest siódmym, parzystym nerwem czaszkowym i ma charakter mieszany, zawiera włókna ruchowe, czuciowe i przywspółczulne. Włókna nerwu VII unerwiają mięśnie mimiczne twarzy, odpowiadają także za czucie smaku z przednich 2/3 języka, podniebienia twardego i miękkiego, czucie ze skóry małżowiny usznej, ponadto zabezpieczają przywspółczulne unerwienie ślinianek podżuchwowych i podjęzykowych.

Patogeneza schorzeń nerwu VII jest ściśle związana z jego przebiegiem. W przypadku uszkodzenia korowego ośrodka nerwu twarzowego lub włókien piramidowych biegnących od niego do jądra nerwu twarzowego w moście porażeniu ulegają jedynie mięśnie dolnej połowy twarzy po stronie przeciwnej. Jest to tzw. porażenie nadjądrowe, nazywane inaczej porażeniem ośrodkowym nerwu twarzowego. Z kolei jeżeli dojdzie do uszkodzenia korzenia nerwu twarzowego lub samego pnia nerwowego (tzw. porażenie obwodowe nerwu VII), powstaje niedowład mięśni mimicznych całej połowy twarzy po stronie uszkodzenia.

Wśród najczęstszych przyczyn porażenia nerwu twarzowego wymienia się: porażenie idiopatyczne, porażenie pourazowe, porażenie po infekcji wirusowej (np. wirus *varicella-zoster* – półpasiec uszny), przejście stanu zapalnego na pień nerwu VII ze struktur ucha środkowego, zmiany nowotworowe, a także naczyniowe na przebiegu nerwu.

Idiopatyczne porażenie nerwu twarzowego, nazywane porażeniem Bella (Charles Bell – angielski neurolog, który w 1821 roku opisał przebieg nerwu twarzowego oraz chorobę prowadzącą do jednostronnego porażenia mięśni mimicznych twarzy), stanowi nawet do 70% przypadków porażenia nerwu twarzowego.

Wśród rzadkich przyczyn porażenia nerwu twarzowego wymienia się także zespół Melkerssona-Rosenthala (*Melkersson-Rosenthal syndrome*, MRS).

## OPIS PRZYPADKU

Dziesięcioletnia dziewczynka z nawracającym czterokrotnie w ostatnich dwóch latach porażeniem nerwu twarzowego została przyjęta do szpitala celem wykluczenia zaburzeń odporności i ustalenia dalszego postępowania terapeutycznego. W wywiadzie dziecko pochodzące ze środowiska wiejskiego i mieszkające

na wsi, bez obciążającego wywiadu rodzinnego. Dziewczynka do 7. roku życia chorowała sporadycznie na infekcje dróg oddechowych, nie była hospitalizowana. W wieku 7,5 roku, dwa miesiące po przebyciu infekcji górnych dróg oddechowych z opryszczką wargową (z obrzękiem wargi górnej), została przyjęta do szpitala z objawami obwodowego porażenia lewego nerwu twarzowego. W badaniu fizykalnym stwierdzono niedomykalność powiek oka lewego na 2 mm, spłycenie lewego fałdu nosowo-wargowego, brak ruchu marszczenia czoła po lewej stronie. W badaniach dodatkowych zwracało uwagę: ASO 800 j. (N < 200 j.), ujemne markery zakażenia *Mycoplasma pneumoniae* i *Borrelia burgdorferi*. Przez pierwsze kilka dni, mimo stosowanej rehabilitacji i leczenia objawowego (sztuczne łzy, Dexpanthenolum maść na noc do worka spojówkowego, benfotiamina, witamina B<sub>6</sub>), nie uzyskano poprawy stanu dziecka, dopiero włączenie do leczenia *Galantamini hydrobromidum* (Nivalin) dało znaczący efekt i umożliwiło wypisanie dziewczynki do domu (zalecono sztuczne łzy, witaminę B<sub>6</sub>, benfotiaminę, *Galantamini hydrobromidum*, Ospen, kontrolę ASO za 2-3 miesiące). W czasie kolejnych 13 miesięcy dziewczynka przebyła kilka infekcji dróg oddechowych z opryszczką wargową i obrzękiem wargi górnej. W trakcie kolejnej, niepoddającej się leczeniu w warunkach ambulatoryjnych, została przyjęta do szpitala z objawami zapalenia gardła i gorączką do 40°C. W badaniu fizykalnym stwierdzono powiększenie węzłów chłonnych szyjnych oraz powiększenie śledziony (potwierdzone badaniem ultrasonograficznym jamy brzusznej), a w badaniach dodatkowych wysokie wskaźniki stanu zapalnego (białko C-reaktywne 127 mg/l, N < 1,00), ASO 258 IU/ml (N < 200). Rozpoznano mononukleozę zakaźną. W kolejnych dniach hospitalizacji do obrazu chorobowego dołączyły się objawy obwodowego porażenia nerwu twarzowego po stronie prawej. W wyniku zastosowanego leczenia (antybiotykoterapia dożylna – ceftriakson, prednizon, benfotiamina, *Galantamini hydrobromidum*, witamina C, flukonazol) uzyskano ustąpienie stanów gorączkowych, zmniejszenie się wymiarów śledziony, powrót do wartości prawidłowych białka C-reaktywnego. Dziecko wypisano do domu z zaleceniem kontynuowania rehabilitacji stosowanej przy porażeniu nerwu VII, kontroli w Poradni Neurologicznej i przyjmowania leków (prednizon, benfotiamina, *Galantamini hydrobromidum*, sztuczne łzy, Dexpanthenolum maść do oczu). Po kolejnych czterech tygodniach dziewczynka została

ponownie przyjęta do szpitala z powodu bólów brzucha z cechami odwodnienia w badaniu fizykalnym (wymioty i biegunka w wywiadzie), z nadal utrzymującymi się cechami porażenia nerwu twarzowego po stronie prawej, bez splenomegalii. Po uzyskaniu poprawy klinicznej (nawadnianie pozajelitowe, probiotyki) dziecko wypisano do domu, do dalszej opieki neurologicznej w warunkach ambulatoryjnych. Po kolejnych dwóch miesiącach dziewczynkę przyjęto na Oddział Rehabilitacji, gdzie w wyniku prowadzonego (21 dni) leczenia usprawniającego (lampa sollux, galwanizacja katodowa, elektrostymulacja, masaż mięśni mimicznych twarzy, kinezyterapia indywidualna, ćwiczenia czynne i czynne wspomagane mięśni mimicznych) uzyskano częściową poprawę funkcji mięśni mimicznych w obszarze unerwienia trzech gałęzi nerwu twarzowego prawego. Dziewczynka symetrycznie marszczyła czoło, domykała z dużym wysiłkiem powiekę prawą, unosiła lekko prawy kącik ust, nadal obserwowano wygładzenie prawego fałdu nosowo-wargowego. Dwa miesiące później dziecko było leczone, tym razem ambulatoryjnie (z szybko postępującą poprawą neurologiczną), z powodu obwodowego porażenia nerwu twarzowego po stronie lewej. Dziewczynka pozostawała pod stałą opieką Poradni Neurologicznej. Wykonano badanie dwufazowe tomograficzne głowy („tkanki mózgowia bez uchwytnych zmian patologicznych, układ komorowy symetryczny, nieprzemieszczony, przeciętnej szerokości, struktury kostne w normie”) i badanie mózgu rezonansem magnetycznym z kontrastem („bez zmian ogniskowych ani ognisk patologicznego wzmocnienia w obu półkulach mózgu i mózdzku, układ komorowy symetryczny, nieposzerzony, nieprzemieszczony, rezerwa płynowa podpajęczynówkowa zachowana”). Sześć miesięcy później (2 lata i pięć miesięcy od pierwszej hospitalizacji z tego samego powodu) dziecko zostało przyjęte do szpitala z objawami obwodowego porażenia prawego nerwu twarzowego. Ponownie wykluczono zakażenie *Mycoplasma pneumoniae* i *Borrelia burgdorferi*, a po zastosowaniu leczenia (sterydoterapia doustna, kwas alfa-liponowy, *Thiamini hydrochloridum*, *Pyridoxini hydrochloridum*, *Cyanocobalaminum*, sztuczne łyż, Dexpanthenolum maść) stan neurologiczny dziecka szybko się poprawiał. Terapię dziecka kontynuowano na Oddziale Rehabilitacji, uzyskując powrót do normy czynności nerwu twarzowego.

Dziecko w wieku 10 lat i 3 miesięcy zostało przyjęte do naszej Kliniki w celu wykluczenia zaburzeń odporności. Przy przyjęciu do Kliniki stan ogólny dziecka dobry, masa ciała 31 kg, 25.-50. c, wzrost 143 cm, 50.-75. c, bez cech infekcji, z niezmiernie dyskretnym spłyceniem prawego fałdu nosowo-wargowego, na obwodowej powierzchni języka bruzdowanie (pofałdowanie), niewielki obrzęk wargi górnej (gojąca się zmiana opryszczkowa), przetoka z ropnia okołowierzchołkowego w przedsiönku jamy ustnej górnej szczęki. W badaniach dodatkowych

zwracało uwagę nieznaczne obniżenie wskaźników czerwokręinkowych – MCV 71,5 fl (N: 77-91) i MCH 23,5 pg (N: 27,5-32) (HCT, HGB, RBC w granicach normy dla wieku), nieco podwyższone stężenie immunoglobuliny IgA – 285,0 mg/dl (N: 53-204). Wykluczono czynne lub przebyte zakażenie toksoplazmozą, glistnicą i toksokarozą. Stwierdzono dodatnie miano przeciwciał w klasie IgG dla HSV typu 1./2. (25,5, N<0,9, ujemne HSV typu 1./2. w klasie IgM i HSV typu 2. IgG). Ocena subpopulacji limfocytów krwi obwodowej, wykonana metodą cytometrii przepływowej, wykluczyła występowanie u dziewczynki zaburzeń odporności komórkowej i/lub humoralnej. Poszukując u dziecka atopii, wykonano punktowe testy naskórkowe z alergenami pokarmowymi (mleko krowie, jajo kurze, mąka pszenna, mąka żytnia, jabłko, orzeszki ziemne, pomidor, kakao) i alergenami inhalacyjnymi (trawy, brzoza, olcha, leszczyna, *Cladosporium*, *Alternaria*, *D. pteronyssinus*, *D. farinae*), których ujemny wynik nie pozwalał na rozpoznanie alergii. W trakcie hospitalizacji w Klinice dziecko było konsultowane przez lekarza neurologa – nie stwierdzono objawów ogniskowych ani ubytkowych ze strony ośrodkowego układu nerwowego, a na podstawie wywiadu i obecności bruzd na obwodzie języka postawiono wstępną diagnozę zespołu Melkerssona-Rosenthala. Konsultujący dziecko okulista nie odnotował patologicznych zmian w obrębie aparatu ochronnego, odcinka przedniego ani dna oka. Dziecko wypisano do domu, z zaleceniem ambulatoryjnego leczenia stomatologicznego, kontroli i dalszego leczenia w Poradni Neurologicznej i Immunologicznej.

Dziewczynka była badana, w naszej Klinice, dwa miesiące później. Nie zgłaszała dolegliwości. Badaniem fizykalnym nie stwierdzono nieprawidłowości. Ustąpiły zmiany zapalne w jamie ustnej. W badaniach laboratoryjnych, poza nieznacznie podwyższonym mianem IgA – 337,0 mg/dl (N: 53-204), dodatnim mianem przeciwciał w klasie IgG dla HSV typu 1./2. (28,1, N<0,9) i dodatnim mianem VCA IgG (35, N< 9, ujemne EBV IgG i EBNA IgG) nie stwierdzono odchyień od stanu prawidłowego. Wykluczono obecność/przebyte zakażenia *Borrelia burgdorferi* (ujemne miano przeciwciał w klasie IgM i IgG), wynik próby tuberkulinowej – 0 mm. Dziewczynka pozostaje w dalszej obserwacji ambulatoryjnej.

## OMÓWIENIE

W zespole Melkerssona-Rosenthala występuje charakterystyczna triada objawów klinicznych: nawracający obrzęk tkanek miękkich twarzy, porażenie nerwu twarzowego i bruzdy, pofałdowania na powierzchni języka (*lingua plicata*). Nazwa zespołu pochodzi od nazwiska szwedzkiego neurologa, Ernsta Melkerssona, który w 1928 roku opisał pacjentkę z obrzękiem tkanek miękkich twarzy i porażeniem nerwu VII, oraz nazwiska

Curta Rosenthala, neurologa z Wrocławia, który opisał trzeci objaw, tj. pobruzdowanie języka<sup>(1,2)</sup>. Zespół MRS dotyczy mniej niż 1% populacji, najczęściej występuje między 20. a 30. rokiem życia, również (ale rzadziej) u dzieci, i choć opisywany jest na całym świecie, to większość przypadków dotyczy rasy białej<sup>(1,3,4)</sup>.

W niewyjaśnionej do końca etiologii schorzenia zwraca się uwagę na czynniki infekcyjne (bakteryjne i wirusowe, np. okołozębowe ogniska zakażenia, zapalenie migdałków), alergiczne, immunologiczne, a także genetyczne<sup>(5-7)</sup>. Ustępowanie objawów klinicznych choroby (obrzęk tkanek miękkich, porażenie nerwu VII) po wyleczeniu ognisk zakażenia, szczególnie zębopochodnych, może być dowodem na istnienie tła infekcyjnego schorzenia. W patogenezie choroby bierze się pod uwagę związek z zakażeniami takimi patogenami, jak: *Borrelia burgdorferi*, *Toksoplasma gondii*, *Treponema pallidum*, *Mycobacterium sp.*, *Herpes simplex*, niemniej nie ma wystarczająco udokumentowanych danych na potwierdzenie tej teorii.

Smeets i wsp. potwierdzili tło genetyczne choroby poprzez wykazanie translokacji t(9;21)(p11;p11) u 26-letniej pacjentki z zespołem Melkerssona-Rosenthala. Stwierdzono następnie, że zespół dziedziczy się w sposób autosomalny dominujący z różną ekspresją genów, a gen odpowiedzialny za tę chorobę znajduje się na chromosomie 9.<sup>(6)</sup>

Podkreśla się także możliwą rolę czynników alergicznych w patogenezie MRS, zwracając uwagę na reakcje uczulenia i nietolerancji na sztuczne barwniki, kosmetyki, konserwanty dodawane do żywności (np. benzoesan sodu). Niektórzy uczeni zwracają uwagę na współistnienie zespołu Melkerssona-Rosenthala z chorobą Leśniowskiego-Crohna, sugerując ich wspólną patogenezę, a nawet uznając MRS za wczesną manifestację choroby Leśniowskiego-Crohna. Zespół Melkerssona-Rosenthala jest obecnie włączony do *orofacial granulomatosis* – grupy chorób, w których występują zmiany kliniczne i histopatologiczne przypominające chorobę Leśniowskiego-Crohna, lecz bez zajęcia przewodu pokarmowego<sup>(7,8)</sup>. Badacze zwracają uwagę, że obraz histopatologiczny obrzęku tkanek miękkich twarzy w MRS jest taki sam jak w ziarniniakowym, nieserowaciejącym zapaleniu warg (*cheilitis granulomatosa*), co jako pierwszy opisał Miecher w 1945 roku.

Zwykle (w 40-70% przypadków) zespół Melkerssona-Rosenthala zaczyna się nawracającymi naprzemiennymi porażeniami nerwu twarzowego. Obwodowe porażenie nerwu twarzowego jako pierwszy objaw opisywanego zespołu występuje częściej u dzieci niż u dorosłych<sup>(9)</sup>. Ogólnie nawracające porażenie nerwu twarzowego spotyka się u około 30-90% chorych z MRS – jest najczęściej jednostronne, a zajęcie innych nerwów czaszkowych (słuchowy, węchowy, trójdzielny oraz językowo-gardłowy i podjęzykowy) może wystąpić, ale są to rzadkie przypadki.

Drugi z objawów – ziarniniakowe zapalenie warg (*cheilitis granulomatosa*) – występuje pod postacią niebolesnego obrzęku (do 75% chorych). Rzadziej obrzęk dotyczy dziąseł, języka, okolic nosa i oczu.

Następnym objawem zespołu Melkerssona-Rosenthala, odnotowywanym u 30-77% pacjentów, są zmiany pod postacią pobruzdowania oraz pofałdowania powierzchni języka, co związane jest z zapaleniem ziarniniakowym języka. Mogą także wystąpić zaburzenia smaku oraz zmniejszona sekrecja śliny. Należy jednak pamiętać, że bruzdowaty język występuje u 5-10% ogólnej populacji. W MRS może ponadto wystąpić powiększenie węzłów chłonnych (50%), najczęściej podżuchwowych lub podbródkowych<sup>(1,3)</sup>. Postać z pełną triadą wymienionych objawów występuje rzadko, zwykle spotykane są postaci niepełne czy monosymptomatyczne (do 70% przypadków), co razem z różnorodnością przebiegu i obrazu klinicznego choroby stwarza duże trudności w rozpoznaniu zespołu.

W niniejszej pracy przedstawiono przypadek dziewczynki, u której stwierdzono przynajmniej dwa z charakterystyczne dla zespołu Melkerssona-Rosenthala triady objawów, tj. nawracające, naprzemiennie porażenie nerwu twarzowego i pobruzdowanie języka (rys. 1); w wywiadzie zwraca uwagę obrzęk tkanek miękkich (warg), który towarzyszył porażeniu nerwu twarzowego, z równoległym zakażeniem *Herpes simplex*.

Z powodu braku widocznych zmian tkanek miękkich w okresie bez objawów porażenia nerwu VII (czas diagnostycznej hospitalizacji w naszej Klinice) nie było wskazań ani materiału do wykonania badania histopatologicznego. Ponadto należy dodać, iż w większości przypadków nie wszystkie charakterystyczne objawy występują od razu jednocześnie, co może znacznie utrudniać i opóźniać ustalenie właściwego rozpoznania<sup>(10)</sup>. Trzeba pamiętać, że w obecnej chwili nie ma testów diagnostycznych ani charakterystycznych zmian w wynikach badań laboratoryjnych, służących rozpoznaniu zespołu Melkerssona-Rosenthala. Nie zawsze także w celach diagnostycznych przy obecności zmian



Rys. 1. Pobruzdowany język u 10-letniej dziewczynki z zespołem Melkerssona-Rosenthala

na wargach lub śluzówkach jamy ustnej wykonuje się badanie histopatologiczne<sup>(2)</sup>.

Zastanawiając się nad możliwą etiologią zespołu MRS u naszej pacjentki, zwrócono uwagę na nawracające zakażenia *Herpes simplex* (dotyczące warg i śluzówek jamy ustnej), a także obecność (obserwowanej w czasie hospitalizacji) zmiany zapalnej okołozębowej. Obydwa ww. czynniki brane są pod uwagę w patogenezie MRS. Poszukując wpływu czynników alergicznych na wywołanie objawów klinicznych, wykonano punktowe testy naskórkowe, ale tylko z podstawowymi alergenami inhalacyjnymi i pokarmowymi. Powszechnie uważa się, iż w patogenezie MRS prawdopodobnie odgrywają rolę czynniki alergiczne, ale raczej pod postacią uczulenia i/lub nietolerancji na sztuczne barwniki i konserwanty dodawane do żywności (np. benzoesan sodu). W leczeniu zespołu Melkerssona-Rosenthala stosuje się glikokortykosteroidy (w formie iniekcji lub doustnie), antybiotyki, metronidazol, leki przeciwhistaminowe, immunosupresyjne, antymalaryczne, danazol, klofazyminę. Zawsze zalecana jest eradykacja wewnątrzustrojowych ognisk zakażenia, niekiedy konieczne jest leczenie chirurgiczne zmian tkanek miękkich<sup>(11,12)</sup>.

W ostrej fazie obrzęku stosuje się preparaty przeciwhistaminowe i glikokortykosteroidy. Leczenie neurologiczne dotyczy leczenia porażenia nerwu twarzowego, a współpraca ze specjalistą laryngologiem i stomatologiem umożliwia lokalizację i eliminację ognisk zakażenia. Stein i Mancini<sup>(13)</sup> opisali poprawę stanu u dwójki dzieci po zastosowaniu minocykliny i prednizonu, a Kesler i wsp.<sup>(14)</sup> wykazali skuteczność krótkotrwałej terapii wysokimi dawkami metyloprednizolonu w pełnoobjawowym MRS opornym na leczenie.

W rozpoznaniu różnicowym zespołu Melkerssona-Rosenthala trzeba uwzględnić szeroki przekrój chorób dermatologicznych, neurologicznych i ogólnoustrojowych, ale przede wszystkim obrzęk Quinckego<sup>(15)</sup>, alergiczne, toksyczne, kontaktowe zapalenie skóry twarzy, nawracające infekcje wirusowe, bakteryjne, a także nowotwory. W diagnostyce różnicowej należy zawsze wykluczyć stwardnienie rozsiane (początek choroby).

Ze względu na rzadkie występowanie oraz niejasną etiologię zespół Melkerssona-Rosenthala sprawia ogromne trudności zarówno diagnostyczne, jak i terapeutyczne, na które chcieliśmy zwrócić uwagę, przedstawiając przypadek naszej pacjentki. Warto pamiętać o zespole Melkerssona-Rosenthala jako o jednej z przyczyn, choć rzadszej, występowania nawracających porażań nerwu twarzowego u dorosłych, ale także w populacji pediatrycznej.

#### PIŚMIENNICTWO: BIBLIOGRAPHY:

1. Antoszczyk G., Obtulowicz A., Czarnobilska E., Wojas-Pelc A.: Zespół Melkerssona-Rosenthala – problemy diagnostyczne i lecznicze. *Przegl. Lek.* 2008; 65: 390-392.
2. Jakubowicz O., Żaba R., Czarnecka-Operacz M., Silny W.: Trudności związane z diagnostyką zespołu Melkerssona-Rosenthala – opis przypadku. *Postępy Dermatologii i Alergologii* 2009; 26: 165-170.
3. Klimek B., Wojaczyńska K., Kajor M.: Zespół Melkerssona-Rosenthala. *Neurol. Dziec.* 2003; 12: 41-44.
4. Ziem P.E., Pfrommer C., Goerd S. i wsp.: Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: a challenge in differential diagnosis and treatment. *Br. J. Dermatol.* 2000; 143: 860-863.
5. Meisel-Stosiek M., Hornstein O.P., Stosiek N.: Family study on Melkersson-Rosenthal syndrome. Some hereditary aspects of the disease and review of literature. *Acta Derm. Venereol.* 1990; 70: 221-226.
6. Smeets E., Fryns J.P., Van den Berghe H.: Melkersson-Rosenthal syndrome and *de novo* autosomal t(9;21)(p11;p11) translocation. *Clin. Genet.* 1994; 45: 323-324.
7. Lloyd D.A., Payton K.B., 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: 213-217.
8. Narbutt P., Dziki A., Zalewska A., Narbutt J.: Zespół Melkerssona-Rosenthala – czy konieczna jest diagnostyka w kierunku nieswoistych zapaleń jelit? *Przegl. Dermatol.* 2005; 92: 287-290.
9. Trzmiel D., Kozak-Gawron K., Krauze E.: Zespół Melkerssona-Rosenthala jako problem interdyscyplinarny. *Wiad. Lek.* 2004; 57: 707-709.
10. Sobjanek M., Żelazny I., Włodarkiewicz A. i wsp.: Zespół Melkerssona-Rosenthala. Opis przypadku i przegląd piśmiennictwa. *Postępy Dermatologii i Alergologii* 2008; 25: 43-47.
11. Kruse-Lösler B., Presser D., Metz D., Joos U.: Surgical treatment of persistent macrocheilia in patients with Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. *Arch. Dermatol.* 2005; 141: 1085-1091.
12. Camacho F., García-Bravo B, Carrizosa A.: Treatment of Miescher's cheilitis granulomatosa in Melkersson-Rosenthal syndrome. *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.* 2001; 15: 546-549.
13. Stein S.L., Mancini A.J.: Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: successful management with combination steroid and minocycline therapy. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1999; 41: 746-748.
14. Kesler A., Vainstein G., Gadoth N.: Melkersson-Rosenthal syndrome treated by methylprednisolone. *Neurology* 1998; 51: 1440-1441.
15. Arkuszewska C., Słowik-Rylska M., Sysa-Jędrzejowska A. i wsp.: Zespół Melkerssona-Rosenthala mylnie rozpoznany jako nawracający obrzęk Quinckego. *Postępy Dermatologii i Alergologii* 2007; 24: 202-205.