

Nietypowa przyczyna obrzęku twarzy

Unusual case of face oedema

MARTA ROSIEK-BIEGUS, MAGDALENA KOSIŃSKA, AGNIESZKA KOPEĆ,
ROBERT PAWŁOWICZ; MARITA NITTNER-MARSZAŁKA

Klinika Chorób Wewnętrznych, Geriatrii i Alergologii Uniwersytetu Medycznego
im. Piastów Śląskich we Wrocławiu

Streszczenie

Zespół *Melkerssona-Rosenthala* jest opisywany jako triada objawów: obrzęk twarzy (zwłaszcza wargi górnej, policzka, języka czy też podniebienia), porażenie nerwu twarzowego oraz pobruzdowanie języka. Zespół ten często występuje jako postać skąpoobjawowa, a jedynym objawem może być obrzęk twarzy (izolowany obrzęk wargi górnej lub policzka). Etiologia zespołu nie została do tej pory ustalona, podejrzewa się współdziałanie czynników genetycznych, infekcyjnych, a także nieprawidłowe funkcjonowanie układu autonomicznego. W diagnostyce różnicowej należy brać pod uwagę obrzęk Quinckego, nowotwory twarzoczaszki i układu chłonnego, stan zapalny tkanek twarzy, zatok, zębów, ropnie okołozębowe, chorobę Morbihana, zespół Aschera lub przebyty uraz tej okolicy. Przewlekły przebieg zespołu często bywa niepokojący dla pacjenta. Dodatkowo objawy stwarzają dyskomfort ze względów estetycznych).

W naszej pracy prezentujemy opis przypadku 57-letniego mężczyzny, który został przyjęty do Kliniki z podejrzeniem skąpoobjawowego zespołu *Melkerssona-Rosenthala*. Pacjent od prawie dwóch lat skarżył się na izolowany obrzęk policzka, który nie ustępował pomimo leczenia. Jednak, po przeprowadzeniu szczegółowej diagnostyki przyczyna przewlekłych dolegliwości pacjenta okazała się być zupełnie inna.

Słowa kluczowe: Zespół *Melkerssona-Rosenthala*, obrzęk twarzy, choroba Morbihana, zespół Aschera

Summary

Melkersson-Rosenthal syndrome is described as a triad of symptoms: swelling of the face (especially the upper lip, cheek, tongue or palate), facial palsy and fissured tongue. The syndrome often occurs as an oligo-symptomatic form and swelling of the face (isolated swelling of the upper lip or cheek) may be the only symptom. The etiology of the syndrome has not been clearly described so far. It is suspected that the interaction of several factors, like genetic, infectious factors as well as autonomic dysfunction, may play a crucial role in development of the syndrome. The differential diagnosis should include: Quincke's edema, facial and lymphatic tumors, inflammation of facial tissues: sinuses, teeth abscesses, periodontal, as well as Morbihan disease, Ascher syndrome or a history of trauma to the area. The syndrome in its chronic form is often oppressive for the patients.

In our paper we present a case of a 57 year-old man who was admitted to hospital with suspected oligosymptomatic *Melkersson-Rosenthal* syndrome. The patient suffered from isolated cheek swelling which persisted despite treatment for over two years. However, after a detailed diagnosis, the cause of the condition was found to be completely different.

Keywords: *Melkersson-Rosenthal* syndrome, Facial edema, Morbihan disease, Ascher syndrome

© *Alergia Astma Immunologia* 2015, 20 (2): 117-119

www.alergia-astma-immunologia.eu

Przyjęto do druku: 02.02.2015

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Robert Pawłowicz

Klinika Chorób Wewnętrznych, Geriatrii i Alergologii
Uniwersytetu Medycznego im. Piastów Śląskich we Wrocławiu
Ul. Skłodowskiej-Curie 66, 50-369 Wrocław
tel. 717842239, fax. 71 327 09 54, robert.pa@wp.pl

Wykaz skrótów:

MRS – *Melkersson-Rosenthal Syndrome* (Zespół Melkerssona-Rosenthala)

ACE – *Angiotensin Converting Enzyme* (konwertaza angiotensyny)

WSTĘP

Obrzęk tkanek w obrębie twarzy jest częstym objawem w praktyce lekarskiej. Pierwszym skojarzeniem, które budzi ten objaw u lekarza alergologa jest obrzęk naczyniowo-ruchowy. W diagnostyce różnicowej obrzęku zlokalizowanego w obrębie twarzy, szczególnie wówczas gdy utrzymuje się przewlekłe muszą być brane pod uwagę również inne przyczyny m.in. stan zapalny tkanek twarzy, zatok, zębów, ropnie okołozębowe, choroba Morbihana (trwały obrzęk twarzy w przebiegu trądzika różowatego) [1], zespół Aschera (obrzęk warg, przedwczesne zwiótczenie powiek) [2], procesy rozrostowe układu chłonnego czy nawet trąd.

Wszystko to sprawia, że obrzęk w zakresie twarzy jest problemem interdyscyplinarnym, a pacjent który zgłasza ten objaw może być przedmiotem zainteresowania lekarzy wielu specjalności.

Jedną z rzadkich przyczyn obrzęku twarzy i domeną zainteresowania dermatologów jest zespół *Melkerssona-Rosenthala* (MRS, *Melkersson-Rosenthal* syndrom). Na zespół ten składa się triada objawów: obrzęk twarzy (zwłaszcza górnej wargi, rzadziej izolowany obrzęk policzka, języka, dziąseł czy podniebienia) [3-5], porażenie nerwu twarzowego oraz pobruzdowanie języka (*lingua plichta*, *lingua scrotalis*) [6, 7]. Objawy mają początkowo charakter napadowy

z czasem utrwalony. Nazwa zespołu pochodzi od nazwisk lekarzy, którzy go jako pierwsi opisali: Ernsta Melkerssona, który w roku 1928 zauważył współwystępowanie obrzęku twarzy i obwodowego porażenia nerwu twarzowego i Kurta Rosenthala, który stwierdził występowanie trzeciego objawu towarzyszącego dwóm powyższym – pobruzdowania języka.

W naszej pracy prezentujemy opis pacjenta, który był diagnozowany z powodu obrzęku policzka i skierowany do naszej Kliniki z rozpoznaniem poronnego zespołu Melkerssona-Rosenthala, jednak przyczyna jego dolegliwości okazała się być zupełnie inna.

OPIS PRZYPADKU

57-letni pacjent został przyjęty do Kliniki Chorób Wewnętrznych, Geriatrii i Alergologii Akademii Medycznej we Wrocławiu z powodu utrzymującego się od 20 miesięcy niebolesnego obrzęku prawego policzka. Objaw ten był do czasu hospitalizacji leczony bezskutecznie miejscowymi glikokortykosteroidami oraz systemowymi lekami przeciwhistaminowymi. W wywiadzie chory nie podawał przebiecia urazów twarzoczaszki, zaprzeczał stanom infekcyjnym, nie miał także żadnych istotnych chorób w przeszłości; nigdy nie przeżył porażenia nerwu twarzowego. Nie przyjmował na stałe leków, w tym także inhibitorów ACE (inhibitory konwertazy angiotensyny), nie wykazywał również klinicznych cech nadwrażliwości na kwas acetylosalicylowy oraz inne niesteroidowe leki przeciwzapalne. W rodzinie, poza astmą u córki, nie występowały choroby przewlekłe ani objawy o podobnym charakterze.

W momencie przyjęcia do Kliniki u chorego stwierdzano niebolesny obrzęk okolicy podoczodołowej prawego policzka o średnicy 15x20 cm. Skóra w obrębie obrzęku była prawidłowo ocieplona i zabarwiona. Nie obserwowano bruzdowania języka, w jamie ustnej nie wykazano ognisk zapalnych. Nie zaobserwowano powiększonych węzłów chłonnych w lokalizacjach, które były dostępne w badaniu. Nie występowały cechy niedowładu nerwu twarzowego. Nad płucami osłuchowo stwierdzany był prawidłowy szmer pęcherzykowy, akcja serca była miarowa ok 80 uderzeń na minutę. Brzuch był miękki, niebolesny, bez oporów patologicznych, nie obserwowano powiększenia wątroby ani śledziony.

W badaniach laboratoryjnych nie wykazano odchylenia od stanu prawidłowego. W morfologii krwi obwodowej stwierdzono prawidłowy obraz układu biało- i czerwono krwinkowego, parametry zapalne były prawidłowe (OB, CRP, ferrytyna), podobnie jak próby wątrobowe i wskaźniki funkcji nerek.

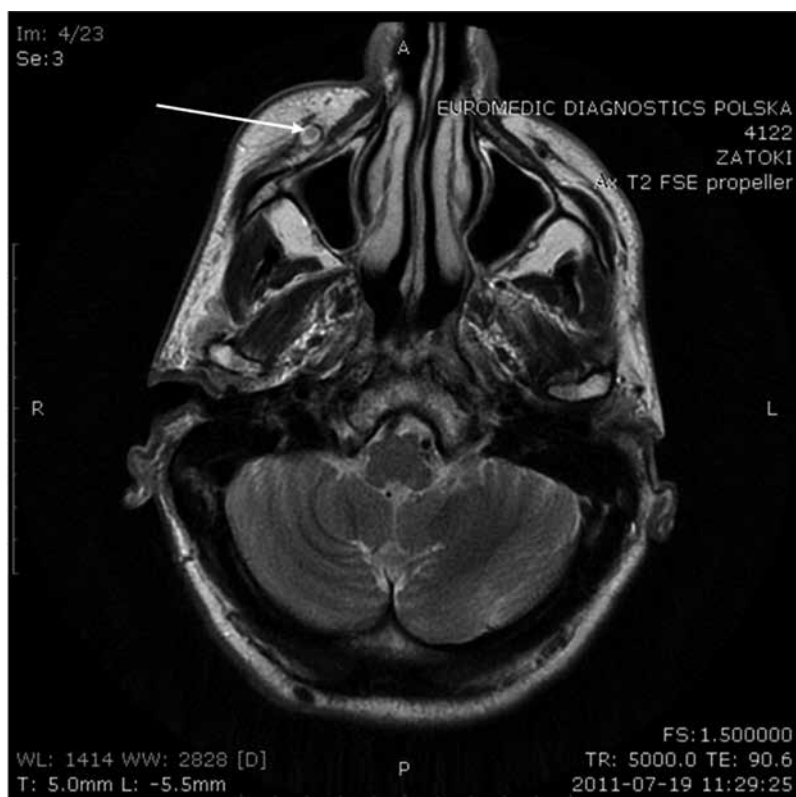
W wykonanych testach skórnych nie wykazano nadwrażliwości na alergeny wziewne i pokarmowe. Testy płatkowe nie wykazały nadwrażliwości na alergeny kontaktowe. Z powodu obecności w posiewie wydzieliny z worka spojówkowego bakterii (*Staphylococcus aureus*) chorego poddano celowanej kuracji antybiotykowej (amoksycylina + kwas klawulonowy), co nie miało wpływu na obraz obrzęku. W poszukiwaniu ognisk zapalnych przeprowadzono konsultację stomatologiczną (bez ognisk zapalnych w zakresie jamy ustnej; bez zmian w rtg panoramicznym) i laryngologiczną z endoskopią nosa i videostroboskopią krtani (bez

nieprawidłowości w zakresie uszu, nosa, gardła i krtani). W kontynuacji poszukiwań ogniska zapalnego wykonano MRI twarzoczaszki. Badanie wykazało: prawidłowo wysklepione i powietrzne zatoki nosa oraz prawidłowo drożne ujścia zatok. W okolicy podoczodołowej po stronie prawej widoczne było niskosygnałowe ognisko położone zewnętrznie od wyrostka czołowego kości jarzmowej, którego obraz odpowiadał ciału obcemu. Po ponownym przeanalizowaniu okoliczności mogących doprowadzić do obecności ciała obcego w tej lokalizacji, pacjent przypomniał sobie, że kilka lat temu podczas szlifowania, odpryski kafli wbiły mu się w skórę twarzy.

DYSKUSJA

Przedstawiony przypadek ilustruje problemy diagnostyki obrzęku policzka. Proces poszukiwania przyczyny tego objawu może być długi i wymagać szerokiego spektrum badań. W naszym przypadku w diagnostyce różnicowej brano pod uwagę w pierwszej kolejności: zapalenie tkanki podskórnej, stany zapalne zatok obocznych nosa, stany zapalne w obrębie jamy ustnej oraz urazy twarzoczaszki. U opisanego pacjenta nie stwierdzono żadnych ognisk zapalnych w jamie ustnej, próchnicy ani ropni okołozębnych. Na podstawie szczegółowego badania laryngologicznego, poszerzonego o endoskopię i badania radiologiczne wykluczono u chorego występowanie ognisk zapalnych w obrębie zatok, gardła, migdałków, krtani i ucha środkowego. Przeciwnie przewlekłemu procesowi zapalnemu w tym przypadku przemawiały również niskie wykładniki zapalne.

W tej sytuacji można byłoby przyjąć rozpoznanie zespołu Melkerssona-Rosenthala. Zespół MRS to rzadkie schorzenie o przewlekłym przebiegu, nieznannej etiologii i mało poznanej historii naturalnej. Jego istotą jest zapalenie ziarniakowe ograniczone do tkanek miękkich twarzy i powodujące wystąpienie niebolesnego, asymetrycznego obrzęku wargi górnej, dolnej (*macrocheilitis granulomatosa*), powiek (*orofacial granulomatosis*), ale też, jak w analizowanym przypadku błony śluzowej policzków. U naszego pacjenta nie stwierdzano innych klasycznych objawów MRS, tzn. porażenia nerwu twarzowego i charakterystycznego poprzecznego i podłużnego bruzdowania powierzchni języka (*lingua plicata*) [5, 6]. Nieobecność triady objawów mogła jednak nie dziwić wobec faktu, że tylko u 8-25% pacjentów stwierdza się pełnoobjawowy MRS podczas gdy u znacznej ich części występuje tylko obrzęk twarzy, będący monosymptomatyczną postacią MRS, znany też jako poronny MRS lub zespół Mischnera. Uważa się, że w etiopatogenezie mogą brać udział czynniki genetyczne. Choroba prawdopodobnie jest dziedziczona w sposób autosomalnie dominujący, a gen odpowiedzialny za jej wystąpienie jest zlokalizowany na chromosomie 9. Inną przyczyną MRS może być tło infekcyjne; obserwowano korelację występowania zespołu z zakażeniem kiłą, toxoplazmozą, a przede wszystkim wirusem *Herpes simplex* – nawet u 10% chorych pojawienie się obrzęku po raz pierwszy jest poprzedzone zmianami opryszczkowymi [8, 9]. Ponadto pojawienie się zespołu niejednokrotnie może być poprzedzone stanem zapalnym w obrębie twarzoczaszki [10]. W etiologii zespołu brana jest również pod uwagę nieprawidłowa regulacja autonomicznego układu nerwowego, która może przyczyniać się do



Ryc. 1. Obraz badania MR pacjenta przedstawiający obecność 11 milimetrowego ciała obcego, odłamka kafelka ceramicznego, którym zranił się podczas pracy.

nadmiernej przepuszczalności naczyń krwionośnych twarzy i tworzenia charakterystycznych dla MRS nacieków wokół naczyń [8].

Wobec braku charakterystycznego obrazu histopatologicznego typowego dla zespołu jak też braku charakterystycznych wyników badań laboratoryjnych i obrazowych w diagnostyce zespołu MRS kluczową rolę odgrywa szczegółowe zebranie wywiadu (ze szczególnym uwzględnieniem incydentów porażenia nerwu twarzonego nawet kilka lat wcześniej) oraz dokładne badanie fizykalne pacjenta, z oceną neurologiczną i dokładnym badaniem jamy ustnej.

Rozpoznanie przyczyny obrzęku policzka u naszego pacjenta ustalono wykonując rutynowe badania eliminujące kolejne przyczyny tego stanu. Badanie MR wykazało obecność 11 milimetrowego ciała obcego, odłamka kafelka ceramicznego, którym pacjent zranił się podczas pracy (ryc. 1). Fakt ten został przez niego zapomniany i pominięty podczas wywiadu, gdy wielokrotnie pytano o „uraz twarzy”.

W konkluzji należy podkreślić, że zanim rozpocznie się długotrwałą i kosztowną diagnostykę warto jest na początku rozważyć najprostsze możliwości i przeprowadzić ponownie szczegółowy wywiad.

Piśmiennictwo

- Braun-Falco O, Plewig G, Wolf HH i wsp. Choroby przydatków skóry. (w) Dermatologia. Gliński W, Czarnecka-Operacz M, Krasowska D i wsp. (red.). Czelej, Lublin 2011: 1036-7.
- Braun-Falco O, Plewig G, Wolf HH i wsp. Uwarunkowane genetycznie schorzenia kolagenu i elastyny. (w) Dermatologia. Gliński W, Czarnecka-Operacz M, Krasowska D i wsp. (red.). Czelej, Lublin 2011: 705.
- Ang KL, Jones NS. Melkersson-Rosenthal syndrome. J Laryngol Otol 2002; 116: 386-8.
- Rogers RS 3rd. Melkersson-Rosenthal syndrome and orofacial granulomatosis. Dermatol Clin 1996; 14: 371-9.
- Sobjanek M, Żelazny I, Włodarkiewicz A i wsp. Melkersson-Rosenthal syndrome. Case report and review of the literature. Post Dermatol Alergol 2008; 25: 43-7.
- Jakubowicz O, Żaba R, Czarnecka-Operacz M i wsp. Difficulties connected with diagnosis of Melkersson-Rosenthal syndrome – case report. Post Dermatol Alergol 2009; 26: 165-70.
- Braun-Falco O, Plewig G, Wolf HH i wsp. Choroby warg i jamy ustnej. (w) Dermatologia. Gliński W, Czarnecka-Operacz M, Krasowska D i wsp. (red.). Czelej, Lublin 2011: 1107-8.
- Hornstein OP. Melkersson-Rosenthal syndrome: a neuro-mucocutaneous disease of complex origin. Curr Probl Dermatol 1973; 5: 117-56.
- Shasky DR. Chelitis granulomatosa of Miescher vs Melkersson-Rosenthal syndrome. Arch Dermatol 1967; 95: 647.
- Worsaae N, Christensen KC, Schiodt M i wsp. Melkersson-Rosenthal syndrome and chelitis granulomatosa. A clinicopathological study of thirty-three patients with special reference to their oral lesions. Oral Surg Oral Med Oral Path 1982; 54: 404-13.