

典型梅-罗综合征伴前庭神经损伤 1 例报道

董丽丽 张伟华 张斌升 李伟 韩红星

【中图分类号】 R745.1 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2019)02-0237-02

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2019.02.028

1949 年学者 EnchLuscher 根据 Melkersson 提出的复发性面神经麻痹与唇面部水肿综合征及 Rosenthal 补充的裂纹舌症状将该综合征正式命名为梅-罗综合征 (Melkersson-Ronsental syndrome, MRS)。MRS 是一种罕见的神经系统疾病,以复发性面神经麻痹、唇面部肿胀、裂纹舌为经典的三联征。并有前庭神经受累的病例鲜有报道。本研究现将本院神经内科收治的 1 例报道如下。

1 临床资料

患者,男,46 岁。因“口角歪斜、右眼闭合不全 3 d,伴头晕、呕吐 2 d”入院。患者自诉于 15 岁时第 1 次出现面神经麻痹,治疗后好转(具体不详);后患者分别于 2001 年 6 月、2003 年 7 月、2011 年 6 月出现面神经麻痹,严重时伴有唇面部水肿,每次口服药物(具体不详)、针灸治疗后好转,病程 1~2 月;于 2017 年 8 月 28 日来本院就诊,诉劳累、受凉、饮酒后于 25 日晨起时出现右侧口角歪斜、右眼闭合不全,26 日出现头晕、眩晕,走路不稳,并伴有恶心、呕吐。患者诉从小有裂纹舌,其母亲有裂纹舌,曾出现 3 次反复发作性面神经麻痹。入院查体:T 36.6℃,P 88 次/min,R 16 次/min,BP 116/67 mmHg。神志清楚,双瞳孔等大等圆,光反射存在,眼裂:左 6 mm>右 4 mm,右眼眼睑闭合不全,水平眼震,右侧额纹浅,右侧鼻唇沟浅,唇部水肿,右侧口角低,伸舌居中,舌面有裂纹(图 1、图 2),指鼻试验不准,余系统查体无阳性体征。辅助检查:血、尿常规、生化、血沉、C-反应蛋白、凝血功能未见明显异常。腰椎穿刺术:颅内压 90 mmH₂O,脑脊液生化、常规、细胞学、病原学、腺苷脱氨酶、IgG 阴性。风湿三项、抗 dsDNA、cANCA + pANCA 均阴性。颅脑核磁共振未见明显异常。入院后诊断及治疗:患者为中年男性,根据复发性面神经麻痹、唇部水肿、典型裂纹舌及家族病史的特点,诊断为 MRS。遂予更昔洛韦(0.5 g/d)、泼尼松(30 mg/d)、甲钴胺(1 g/d)、维生素 B1(0.1 g/d)、晕复静治疗,患者症状逐渐好转,住院 8 d 后出院,出院后继续以小剂量泼尼松(20mg/d)治疗。随访 2 个月神经系统症状体征均较前明显改善(图 3)。



图 1 右侧额纹变浅 图 2 裂纹舌,右侧鼻唇沟浅 图 3 2 月后复查

2 讨论

本例患者具有典型的 MRS 临床特点:反复发作的面神经麻痹、唇部水肿及典型的裂纹舌,家族史,并伴有前庭神经受累的症状,可诊断为 MRS。MRS 的真实发病率仍不清楚,可发生于任何年龄组,以 25~40 岁的患者发病率最高,且不受性别、种族的影响。此外,MRS 的发病机制尚不明确,各文献报道可能与遗传、感染、家族史、食物过敏、炎症、自身免疫有关,也有部分病例无明确病因。有学者研究指出部分 MRS 属常染色体显性遗传,其基因定位在 9p11 上,但为小样本研究。MRS 典型病理改变为非干酪性肉芽肿,但活检对于 MRS 的诊断并不是必需的,只是有助于排除其他疾病。需要与 MRS 的鉴别的疾病包括克罗恩病、结节病、肉芽肿性唇炎、接触性皮炎、面部创伤、分枝杆菌感染、贝尔麻痹。也有部分学者指出 MRS 可能与下列慢性疾病相关如唐氏综合征、结节病、克罗恩病、银屑病、甲状腺炎、麻风病、多发性硬化症、糖尿病等,但它们之间关系并尚未完全了解。

MRS 典型的临床症状可同时出现或间隔数年,但符合典型三主征的临床病例较少。复发性面神经麻痹是 MRS 最显著的临床症状,可发生于一侧或者双侧交替,超过一半的患者可由最初的单侧发展到对侧,已发现超过 30% 的患者在多次发作后留有永久性面神经麻痹。本例患者即以面神经麻痹为主,且本次起病累及前庭神经,症状较重而来就诊。MRS 患者中 80%~100% 具有复发性唇面部肿胀,常表现为唇面部无痛性、非凹陷性肿胀。肿胀病程可能与肉芽肿的形成时间不完全一致,故病理检查未见典型的干酪型肉芽肿改变也不能排除 MRS。该患者拒绝病理活检,未行病理诊断。MRS 多数患者裂缝舌呈进行性发展,发病率随年龄增高而增加。出生时存在裂缝舌提示其遗传易感性。本例患者自诉裂缝舌从小就有,且其母亲亦有相似病史,高度提示其遗传易感性。

(下转第 244 页)

(上接第 237 页)

MRS 的病程演变非常重要,对曾接受多次治疗的面神经麻痹或唇面部肿胀与裂纹舌单一或组合的患者应高度怀疑 MRS,建议进行诊断性黏膜活检与其他疾病相鉴别。对于 MRS 患者的管理涉及耳鼻咽喉科,皮肤科和神经科医师组成的多学科的团队。MRS 的尚缺乏针对性治疗,先前研

究认为大多数患者可行经类固醇和非甾体抗炎药物治疗,还有学者认为可用达那唑和柳氮磺胺吡啶进行治疗,对于复发性面部麻痹患者可行面神经减压术。本例患者经激素治疗后好转,提示激素治疗有一定效果。但因 MRS 可反复发作,仍需长期进行随访。

(2018-09-10 收稿)